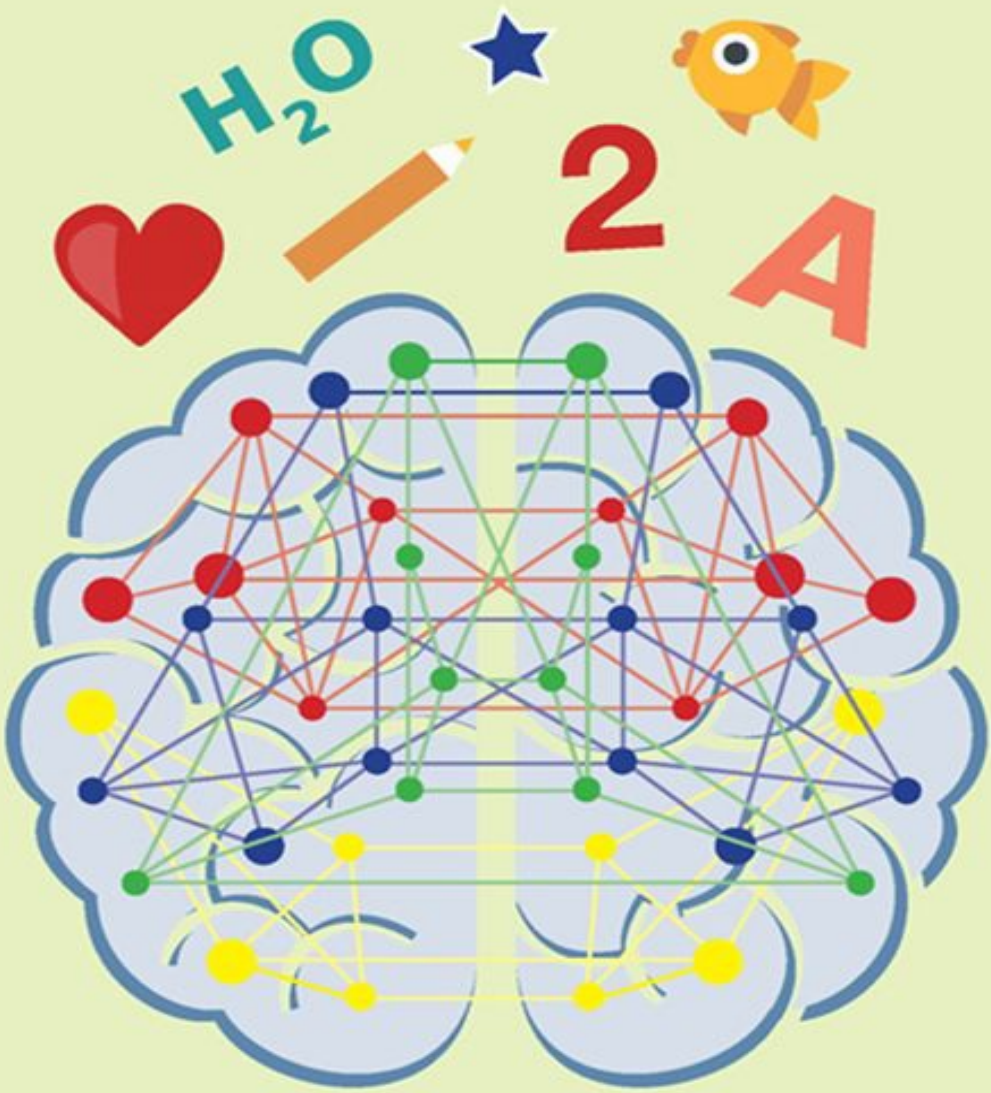
Neuropsicología pediátrica

Antonia Enseñat Cantallops
Teresa Roig Rovira
Alberto García Molina (coords.)



EDITORIAL SINTESIS

Neuropsicología pediátrica

Consulte nuestra página web: **www.sintesis.com**
En ella encontrará el catálogo completo y comentado

Queda prohibida, salvo excepción prevista en la ley, cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública y transformación de esta obra sin contar con autorización de los titulares de la propiedad intelectual. La infracción de los derechos mencionados puede ser constitutiva de delito contra la propiedad intelectual (arts. 270 y sigs. Código Penal). El Centro Español de Derechos Reprográficos (www.cedro.org) vela por el respeto de los citados derechos.

Neuropsicología pediátrica

Antonia Enseñat Cantallops
Teresa Roig Rovira
Alberto García Molina
(coords.)

EDITORIAL
SINTESIS

Reservados todos los derechos. Está prohibido, bajo las sanciones penales y el resarcimiento civil previstos en las leyes, reproducir, registrar o transmitir esta publicación, íntegra o parcialmente, por cualquier sistema de recuperación y por cualquier medio, sea mecánico, electrónico, magnético, electroóptico, por fotocopia o por cualquier otro, sin la autorización previa por escrito de Editorial Síntesis, S. A.

© Antonia Enseñat Cantallops
Teresa Roig Rovira
Alberto García Molina (coords.)

© EDITORIAL SÍNTESIS, S. A.
Vallehermoso, 34. 28015 Madrid
Teléfono 91 593 20 98
http://www.sintesis.com

ISBN: 978-84-907773-0-5

Índice

Relación de autores

Prólogo
Carme Junqué i Plaja

PARTE I
Introducción

1. ***Desarrollo del sistema nervioso y de las funciones cognitivas***
Bàrbara Segura Fàbregas, Roser Pueyo Benito

1.1. Introducción
1.2. Desarrollo del sistema nervioso
1.2.1. Formación del tubo neural
1.2.2. Desarrollo de las estructuras precursoras del sistema nervioso central
1.2.3. Proliferación
1.2.4. Migración
1.2.5. *Organización*
1.2.6. *Mielinización*
1.3. Desarrollo cognitivo
1.3.1. Percepción
1.3.2. Memoria
1.3.3. Lenguaje
1.3.4. Funciones ejecutivas

2. ***Esculpiendo el cerebro: influencia del entorno sobre el desarrollo del sistema nervioso central***
Alberto García Molina

2.1. Introducción
2.2. ¿Qué es la epigenética?
2.2.1. Mecanismos epigenéticos en neurociencia
2.3. Contaminación atmosférica
2.4. Metales pesados
2.4.1. Plomo
2.4.2. Metilmercurio
2.4.3. Cadmio
2.4.4. Manganeso
2.5. Compuestos organoclorados
2.6. Lactancia materna
2.7. Experiencias vitales, estrés e infancia
2.8. De la genética a la epigenética

PARTE II
Trastornos médicos y del neurodesarrollo

3. ***Prematuridad y bajo peso al nacer***
Sara Soria Pastor, Leire Zubiaurre Elorza, Carme Junqué i Plaja

3.1. Introducción
3.2. Sustrato neuroanatómico
3.2.1. Leucomalacia periventricular
3.2.2. Hemorragia intraventricular
3.2.3. Alteraciones de la sustancia blanca y sustancia gris
3.2.4. Plasticidad cerebral y prematuridad
3.3. Aspectos neuropsicológicos
3.3.1. Funcionamiento intelectual general y funciones cognitivas específicas
3.3.2. Rendimiento académico
3.3.3. Aspectos emocionales y conductuales
3.3.4. Factores predictores del desarrollo neuropsicológico
3.4. Intervención y tratamiento
3.5. Caso clínico
3.5.1. Motivo de consulta
3.5.2. Evaluación
3.5.3. Intervención

4. ***Daño cerebral adquirido***
Teresa Roig Rovira, Beatriz Gavilán Agustí, Antonia Enseñat Cantallops

4.1. Introducción
4.2. Traumatismo craneoencefálico
4.2.1. Aspectos neuropsicológicos
4.3. Infecciones cerebrales
4.3.1. Meningitis
4.3.2. Aspectos neuropsicológicos en la meningitis
4.4. Cáncer
4.4.1. Aspectos neuropsicológicos
4.5. Accidente cerebrovascular
4.5.1. Aspectos neuropsicológicos
4.6. Caso clínico
4.6.1. Motivo de consulta
4.6.2. Evaluación
4.6.3. Intervención

5. ***Trastornos del aprendizaje: dislexia, discalculia y disgrafía***
Cristina Boix Lluch, Roser Colomé Roura, Anna López Sala, Ana Sanguinetti Fernández

5.1. Introducción
5.2. Trastorno específico de la lectura (dislexia)
5.2.1. ¿Qué es la dislexia?
5.2.2. Diagnóstico
5.2.3. Aspectos neuropsicológicos
5.2.4. Intervención y tratamiento
5.2.5. Adaptaciones escolares
5.3. Trastorno específico del cálculo (discalculia)
5.3.1. ¿Qué es la discalculia?
5.3.2. El sentido numérico
5.3.3. Diagnóstico
5.3.4. Aspectos neuropsicológicos
5.3.5. Intervención y tratamiento
5.3.6. Adaptaciones escolares
5.4. Trastorno de la expresión escrita (disgrafía)
5.4.1. ¿Qué es la disgrafía?
5.4.2. Diagnóstico
5.4.3. Tipos de disgrafía
5.4.4. Intervención y tratamiento

5.4.5. Adaptaciones escolares

6. ***Trastornos en la adquisición del lenguaje oral***
Víctor M. Acosta Rodríguez, Sergio Hernández Expósito, Gustavo M. Ramírez Santana

6.1. Introducción
6.2. Trastorno específico del lenguaje
6.3. Neurobiología
6.4. Características del lenguaje en los TEL
6.5. Aspectos neuropsicológicos
6.5.1. Enlentecimiento de los tiempos de reacción
6.5.2. Déficit de atención
6.5.3. Déficit en codificación
6.5.4. Procesamiento perceptivo
6.5.5. Memoria a corto y a largo plazo. Memoria de reconocimiento
6.5.6. Funcionamiento ejecutivo
6.6. Intervención y tratamiento
6.7. Caso clínico
6.7.1. Evaluación
6.7.2. Intervención

7. ***Trastorno de déficit de atención/hiperactividad***
Katy García Nonell, Eugènia Rigau Ratera

7.1. Introducción
7.2. Epidemiología
7.3. Neurobiología
7.3.1. Factores genéticos
7.3.2. Factores neuroquímicos y hallazgos en neuroimagen
7.3.3. Factores ambientales
7.4. Comorbilidad
7.4.1. Trastorno negativista desafiante y trastorno de conducta
7.4.2. Trastornos del aprendizaje
7.4.3. Tics motores-Trastorno de Tourette
7.4.4. Trastornos del estado del ánimo
7.4.5. Trastornos de ansiedad
7.4.6. Trastorno del espectro autista
7.4.7. Discapacidad intelectual

7.4.8. Trastorno por abuso de sustancias
7.5. Aspectos neuropsicológicos
7.5.1. Funciones ejecutivas
7.5.2. Variabilidad de respuesta o déficit de regulación del estado y la motivación
7.5.3. Aversión a la demora
7.5.4. Velocidad de procesamiento
7.5.5. Modelos multicomponente
7.6. Intervención y tratamiento
7.7. Caso clínico
7.7.1. Motivo de consulta
7.7.2. Evaluación

8. ***Discapacidad intelectual***
Susanna Esteba Castillo, Javier García Alba

8.1. Introducción
8.2. Epidemiología
8.3. Neurobiología
8.3.1. Causas prenatales
8.3.2. Causas perinatales
8.3.3. Causas postnatales
8.4. Evaluación de la inteligencia en la discapacidad intelectual
8.4.1. Test de desarrollo e inteligencia
8.4.2. Pruebas no verbales
8.5. Evaluación neuropsicológica en la discapacidad intelectual
8.5.1. Pruebas globales
8.5.2. Pruebas para funciones específicas
8.6. Caso clínico
8.6.1. Motivo de consulta
8.6.2. Evaluación
8.6.3. Intervención

9. ***Trastornos del espectro del autismo***
Juan Martos Pérez, María Llorente Comí

9.1. Introducción
9.2. Epidemiología
9.3. Neurobiología
9.3.1. Hipótesis del cerebro social

9.3.2. Factores neurocognitivos
9.3.3. Implicaciones de factores genéticos y moleculares
9.4. Aspectos neuropsicológicos
9.4.1. Más allá de las conductas: teorías psicológicas
9.4.2. Más allá de los tres modelos dominantes: datos sobre las manifestaciones tempranas del TEA
9.4.3. Más allá de la infancia: comorbilidad con otros trastornos psiquiátricos
9.5. Intervención y tratamiento
9.5.1. Programas de atención temprana
9.5.2. Programas de intervención para adolescentes con TEA
9.6. Caso clínico
9.6.1. Motivo de consulta
9.6.2. Evaluación
9.6.3. Intervención

10. ***Trastornos del comportamiento***
Ester Ventura Mallofré, Laura González Riesco, Sara Cardona Sales

10.1. Introducción
10.2. Epidemiología
10.3. Neurobiología
10.3.1. Nivel genético
10.3.2. Neuroimagen estructural
10.3.3. Correlatos neurofisiológicos y neurocognitivos
10.4. Clínica y pronóstico
10.5. Evaluación y diagnóstico
10.6. Intervención y tratamiento
10.7. Caso clínico
10.7.1. Motivo de consulta
10.7.2. Evaluación
10.7.3. Intervención

PARTE III
Evaluación e intervención

11. ***Valoración neuropsicológica pediátrica***
Eugènia Rigau Ratera, Katy García Nonell, Antonia Enseñat Cantallops

11.1. Introducción
11.2. Neuropsicología pediátrica: similitudes y diferencias con la neuropsicología del adulto
11.3. Motivos para solicitar una evaluación neuropsicológica
11.4. Evaluación neuropsicológica infantil
11.4.1. Fases de la evaluación neuropsicológica infantil
11.5. Tests empleados en la evaluación neuropsicológica
11.5.1. Funcionamiento intelectual
11.5.2. Funciones ejecutivas
11.5.3. Atención
11.5.4. Lenguaje y funciones instrumentales
11.5.5. Memoria y aprendizaje
11.5.6. Funciones visoperceptivas, visoespaciales y visoconstructivas
11.6. Evaluación del estado de ánimo, conducta, funcionamiento adaptativo y personalidad
11.7. Comunicación e informe de resultados
11.8. Intervención

12. ***Rehabilitación neuropsicológica infantil***
Antonia Enseñat Cantallops, Rocío Sánchez-Carrión Abascal, Alberto García Molina

12.1. Introducción
12.2. Modelos de intervención neuropsicológica
12.2.1. Restauración de la función
12.2.2. Adaptación funcional
12.2.3. Modificación del entorno
12.2.4. Intervención en la familia
12.2.5. Intervención en la escuela
12.2.6. Intervenciones en los problemas conductuales y emocionales
12.3. Estrategias y recomendaciones prácticas
12.3.1. Problemas cognitivos
12.3.2. Problemas conductuales y emocionales

13. ***Neuropsicología escolar***
Antonia Enseñat Cantallops, Natalia Picó Azanza, Almudena Gómez Pulido

13.1. Introducción
13.2. Funciones ejecutivas en la infancia y adolescencia
13.3. Implicación y afectación de las funciones ejecutivas en la adquisición de

los aprendizajes escolares
13.4. Intervención en las funciones ejecutivas en el entorno escolar
13.4.1. Nivel 1: Universal
13.4.2. Nivel 2: Dirigido
13.4.3. Nivel 3: Intensivo
13.5. Pautas generales
13.5.1. Adaptaciones del espacio y estrategias dentro del aula
13.5.2. Sistemas de organización
13.5.3. Presentación de las tareas
13.5.4. Realización de los trabajos
13.5.5. Durante los exámenes
13.5.6. Pautas para mejorar el comportamiento
13.5.7. Intervención en solución de problemas

Bibliografía

Relación de autores

Coordinadores

Antonia Enseñat Cantallops
Área de Rehabilitación Neuropsicosocial del Institut Guttmann-UAB. Barcelona

Teresa Roig Rovira
Área de Rehabilitación Neuropsicosocial del Institut Guttmann-UAB. Barcelona

Alberto García Molina
Área de Rehabilitación Neuropsicosocial del Institut Guttmann-UAB. Barcelona

Colaboradores

Víctor M. Acosta Rodríguez
Departamento de Didáctica e Investigación Educativa. Universidad de La Laguna. La Laguna, Tenerife. Canarias

Cristina Boix Lluch
Institut Pediàtric Sant Joan de Déu. Unitat de Trastorns de l'Aprenentatge Escolar. Barcelona

Sara Cardona Sales
Centro de Salud Mental Infanto-juvenil de Rubí. Consorci Sanitari de Terrassa. Terrassa, Barcelona

Roser Colomé Roura
Institut Pediàtric Sant Joan de Déu. Unitat de Trastorns de l'Aprenentatge Escolar. Barcelona

Susanna Esteba Castillo
Servicio Especializado en Salud Mental y Trastornos de Conducta para personas con Discapacidad Intelectual. Parc Hospitalari Martí i Julià. Institut d'Assistència Sanitària. Girona

Javier García Alba
Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación. Universidad Complutense de Madrid. Madrid

Katy García Nonell
Centre de Neuropsicología Infantil del Maresme. Mataró, Barcelona

Beatriz Gavilán Agustí
Unidad de Rehabilitación Infantil. Hospital Beata María Ana. Madrid

Almudena Gómez Pulido
Unitat d'Estimulació Neurològica. Barcelona

Laura González Riesco
Hospital de Terrassa y Centro de Salud Mental Infanto-juvenil de Rubí. Consorci Sanitari de Terrassa. Terrassa, Barcelona. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona

Sergio Hernández Expósito
Departamento de Psicología Clínica, Psicobiología y Metodología. Universidad de La Laguna. La Laguna, Tenerife. Canarias

Carme Junqué i Plaja
Departamento de Psiquiatría y Psicobiología Clínica. Universidad de Barcelona. Barcelona

Anna López Sala
Institut Pediàtric Sant Joan de Déu. Unitat de Trastorns de l'Aprenentatge Escolar. Barcelona

María Llorente Comí
DELETREA, Centro de Psicología y Lenguaje. Madrid

Juan Martos Pérez
DELETREA, Centro de Psicología y Lenguaje. Madrid

Natalia Picó Azanza
Fundació Institut de Psicologia. Barcelona

Roser Pueyo Benito
Departamento de Psiquiatría y Psicobiología Clínica. Universidad de Barcelona. Barcelona

Gustavo M. Ramírez Santana
Departamento de Psicología Clínica, Psicobiología y Metodología. Universidad de La Laguna. La Laguna, Tenerife. Canarias

Eugènia Rigau Ratera
Centre de Neuropsicología Infantil del Maresme. Mataró, Barcelona

Rocío Sánchez-Carrión Abascal
Área de Rehabilitación Neuropsicosocial del Institut Guttmann-UAB. Barcelona

Ana Sanguinetti Fernández
Institut Pediàtric Sant Joan de Déu. Unitat de Trastorns de l'Aprenentatge Escolar. Barcelona

Bàrbara Segura Fàbregas
Departamento de Psiquiatría y Psicobiología Clínica. Universidad de Barcelona. Barcelona

Sara Soria Pastor
Centros de Desarrollo y Atención Precoz (CDIAP) EDAI Les Corts-Sarrià y Sant Martí. Barcelona

Ester Ventura Mallofré
Hospital de Terrassa y Centro de Salud Mental Infanto-juvenil de Rubí. Consorci Sanitari de Terrassa. Terrassa, Barcelona

Leire Zubiaurre Elorza
Cusack Laboratory, Brain and Mind Institute. University of Western Ontario. London, Canada.

Prólogo

Lo primero que quiero resaltar es que nos encontramos ante un libro que en las circunstancias actuales resulta absolutamente necesario. No se trata de una frase retórica, sino de algo que creo firmemente y que intentaré explicar en estas líneas introductorias. Desde hace ya algunos años disponemos de textos en español sobre neuropsicología general y sobre diversas patologías específicas. El panorama es menos halagüeño cuando nos centramos en los trastornos específicos de la infancia y menos si buscamos un enfoque pediátrico como el que aquí se presenta y no un abordaje únicamente desde la perspectiva de la psicología del desarrollo infantil.

Dicho lo anterior, creo que es necesario hacer notar que es importante dotar de medios de estudio a los profesionales para poder abordar las demandas de la sociedad, y muy especialmente en aquellos campos en los que se observan carencias formativas. Esto es particularmente importante en el campo de la neuropsicología, que, aún hoy, no goza del suficiente reconocimiento académico y profesional que merece. Es cierto que la psicología clínica ha obtenido desde hace algún tiempo un estatus mejor que el de la neuropsicología y es reconocida como una profesión sanitaria, pero a nadie se le escapa que su amplio campo de intervención hace que casi no podamos hablar de una especialidad, sino de un conjunto de subespecialidades que oficialmente no se reconocen como tales. Si nos fijamos en la especificidad que suponen los pacientes infantiles para el abordaje diagnóstico y terapéutico, observamos que existe un enorme abismo entre lo que los profesionales que los atienden deben aportar y lo que los organismos académicos y los responsables de la salud han previsto para solventar tales necesidades.

Sabemos que cuando hablamos de neuropsicología, o más específicamente de neuropsicología clínica, nos referimos de forma genérica al estudio de las relaciones entre el cerebro y la conducta, pero especialmente dirigido a la exploración, diagnóstico y tratamiento o rehabilitación de los trastornos que ocasionan las lesiones o disfunciones cerebrales en la conducta. Naturalmente, si pensamos en clave evolutiva en seguida nos damos cuenta que los principios que rigen el abordaje de muchos de los trastornos observados en los adultos no pueden aplicarse sin más a escala infantil. En primer lugar, porque hay patologías que son propias de la edad infantil (pediátricas); en segundo lugar, porque el curso y las consecuencias de las patologías neurológicas en la conducta son distintas según el grado de desarrollo del sistema nervioso central, dado que la organización cerebral propia del neurodesarrollo coexiste con la reorganización cerebral, y por último, y no menos importante, porque el diagnóstico y el tratamiento debe llevarse a cabo en niños y no en adultos, lo que implica una aproximación completamente

distinta.

El libro se inicia con un capítulo sobre el desarrollo cerebral y de las funciones cognitivas, elemento esencial desde la perspectiva pediátrica y frecuentemente descuidado en los tratados de neuropsicología clínica. En el siguiente capítulo se aborda la influencia de los factores ambientales, importantes siempre y decisivos en la infancia, a la luz de los conocimientos que se han aportado desde campos tan diversos como la experimentación animal en ambientes controlados hasta el enorme desarrollo que se ha producido en el estudio de la interacción del organismo con el ambiente desde la perspectiva epigenética. Gracias a todo ello, hoy sabemos que el curso que tendrán muchas enfermedades, especialmente en la infancia, está fuertemente condicionado por el ambiente en que se desarrolle. Sigue un capítulo dedicado a la prematuridad y sus consecuencias en el desarrollo cognitivo y emocional en los primeros años y a lo largo del ciclo vital, aspecto de gran relevancia para establecer las mejores pautas de intervención a fin de favorecer un desarrollo óptimo. Más adelante, el manual se adentra en el daño cerebral adquirido, un tema clásico en la neuropsicología clínica, pero que tiene muchas connotaciones especiales durante el desarrollo. Le siguen capítulos de trastornos de base cerebral más compleja y menos conocida, pero que tienen una elevada incidencia y relevancia social. En primer lugar, se abordan los trastornos del aprendizaje, quizás uno de los temas que tiene más literatura disponible, aunque no siempre desde la perspectiva neuropsicológica aplicada. A continuación, contamos con un capítulo dedicado a los trastornos en la adquisición del lenguaje oral que son altamente prevalentes y especialmente incapacitantes en el niño. Tras el mismo, uno sobre el trastorno por déficit de atención e hiperactividad, que constituye un trastorno psiquiátrico de notable repercusión sobre los pacientes, sus familias y el entorno escolar y social. En este mismo terreno complejo de las disfunciones cerebrales que comportan graves trastornos para los que la padecen se centran los siguientes capítulos: discapacidad intelectual, trastorno del espectro autista y trastornos de la conducta en niños y adolescentes. A continuación se aborda la problemática específica de la evaluación neuropsicológica en niños. Esta es una cuestión importante, no solo por los aspectos de relación entre los profesionales y los pacientes que hay que adaptar, sino también por los instrumentos usados que deben ser acordes con la edad de los pacientes. El libro concluye con un capítulo imprescindible sobre rehabilitación neuropsicológica infantil y se cierra con uno dedicado a la intervención escolar en niños con daño cerebral y trastornos del aprendizaje de indudable interés, porque la mayoría de los trastornos estudiados implican niños que deben convivir en el ambiente escolar durante el proceso de reorganización cerebral compensatoria a su déficit, bien sea connatal o adquirido.

En resumen, una obra imprescindible con un enfoque exhaustivo y actual llevado a cabo por especialistas de reconocida valía. Estoy segura de que será de gran utilidad práctica para todos los profesionales de la neuropsicología pediátrica e infantil.

Carme Junqué i Plaja
Catedrática de Neuropsicología
Departamento de Psiquiatría y Psicobiología Clínica
Universidad de Barcelona

PARTE I

Introducción

1
Desarrollo del sistema nervioso y de las funciones cognitivas

1.1. Introducción

El conocimiento del funcionamiento cerebral y cognitivo del individuo adulto no es suficiente para entender e interpretar las alteraciones del cerebro en desarrollo. En este sentido, para la comprensión de los trastornos propios de la neuropsicología pediátrica es importante considerar los distintos ritmos de maduración de las funciones cognitivas y de los sistemas cerebrales que las sustentan; así como la interdependencia en la maduración de dichas funciones.

Clásicamente, los modelos cognitivos, como el postulado por Jean Piaget, proponían un desarrollo jerárquico y sugerían la progresión simultánea de las funciones cognitivas en estadios fijos y sucesivos. Actualmente, esta visión ha cambiado y se apuesta por un modelo multidimensional que contempla la existencia de distintos ritmos de maduración de los sistemas cerebrales y de las funciones cognitivas que sustentan.

La existencia de distintos ritmos de maduración es coherente con la idea de periodo crítico y periodo sensible. Según estos conceptos, existen ventanas temporales durante las cuales la experiencia, en interacción con la genética, tiene un mayor efecto en el desarrollo. El periodo crítico es, en efecto, un espacio de tiempo limitado durante el cual la experiencia puede modificar los circuitos cerebrales. El periodo sensible abarca una ventana temporal más amplia en la que la experiencia todavía puede influir particularmente en el desarrollo. Estos periodos de máxima neuroplasticidad del sistema nervioso permiten la maduración de las distintas funciones cognitivas.

1.2. Desarrollo del sistema nervioso

El desarrollo del sistema nervioso central empieza en el periodo embrionario, continúa en el periodo fetal y se extiende durante la etapa postnatal hasta alcanzar la tercera década de la vida (figura 1.1).

El periodo embrionario empieza con la concepción y finaliza en la octava semana de gestación. Esta etapa comprende la formación del tubo neural y el desarrollo de las

estructuras precursoras del sistema nervioso central. En este periodo también se inicia la proliferación neural que continuará durante el periodo fetal.

El periodo fetal empieza aproximadamente a las 9 semanas de gestación. Durante esta etapa se desarrolla la estructura interna del sistema nervioso, incluyendo la proliferación de las células precursoras de las neuronas y la glía, la migración de las células a sus destinos definitivos, la organización y mielinización. Estos procesos darán lugar a las redes cerebrales necesarias para el procesamiento de la información. Algunos de los procesos que se inician en esta etapa continuarán en el periodo postnatal.

En el periodo postnatal continúan los procesos de organización y mielinización iniciados en el periodo fetal, que seguirán activos hasta la edad adulta.

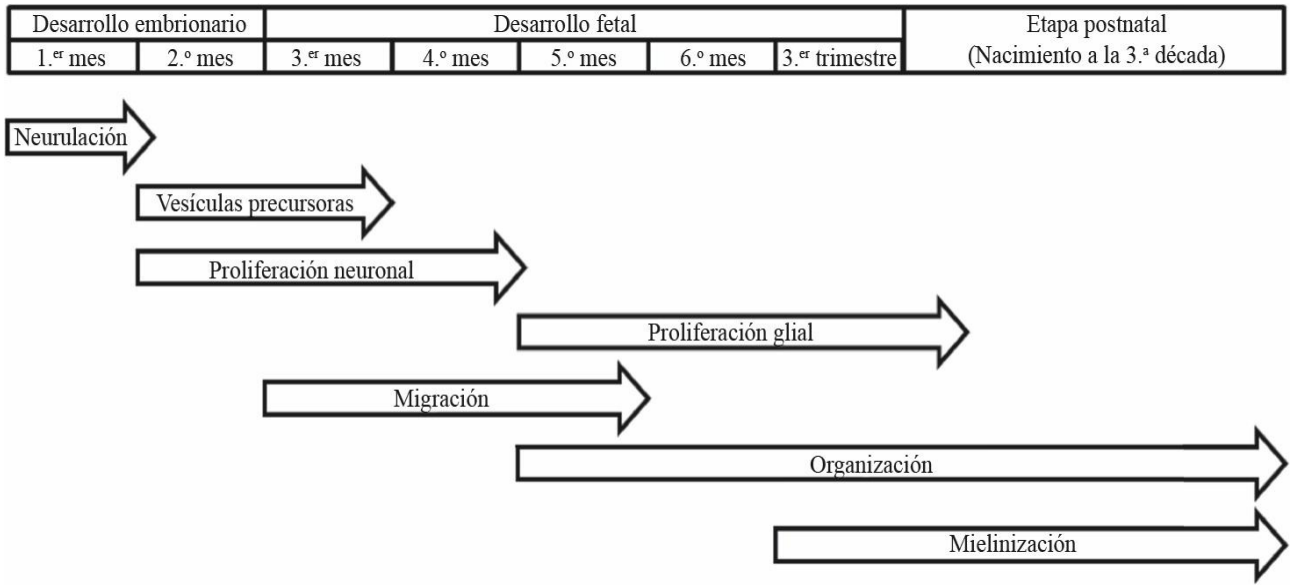


Figura 1.1. Ventanas temporales del desarrollo del sistema nervioso.

1.2.1. Formación del tubo neural

Desde la fecundación, el zigoto experimenta una serie de divisiones celulares hasta llegar a la fase de gastrulación. En este momento se han generado el saco amniótico, el saco vitelino y tres capas de tejidos (endodermo, mesodermo y ectodermo), necesarias para que se inicie la organogénesis. El endodermo, o capa interna, dará lugar a estructuras del aparato digestivo y respiratorio. El mesodermo, o capa intermedia, originará estructuras como los músculos, huesos, cartílagos y sistema vascular. Finalmente, a partir de la capa más externa, o ectodermo, se desarrollarán las células del sistema nervioso y la piel. En la parte dorsal del ectodermo, a lo largo de su línea media, se forma la placa neural; un conjunto de células precursoras de las neuronas y la glía. Las células ectodérmicas restantes darán lugar a la cobertura dérmica.

La placa neural experimenta un proceso de invaginación que, entre los días 20 y 27

de gestación, origina el tubo neural; este proceso es denominado neurulación. El día 25 se cierra la parte más anterior del tubo que dará lugar al encéfalo; mientras que la parte posterior, futura médula espinal, se cerrará el día 27. La cavidad del tubo neural formará el sistema ventricular (figura 1.2). Durante este proceso de cierre del tubo neural también se forma la duramadre y las crestas neurales. Estas últimas darán lugar a parte del sistema nervioso periférico, a la piamadre y a la aracnoides. En estos momentos el embrión mide entre 3 y 5 mm de largo.

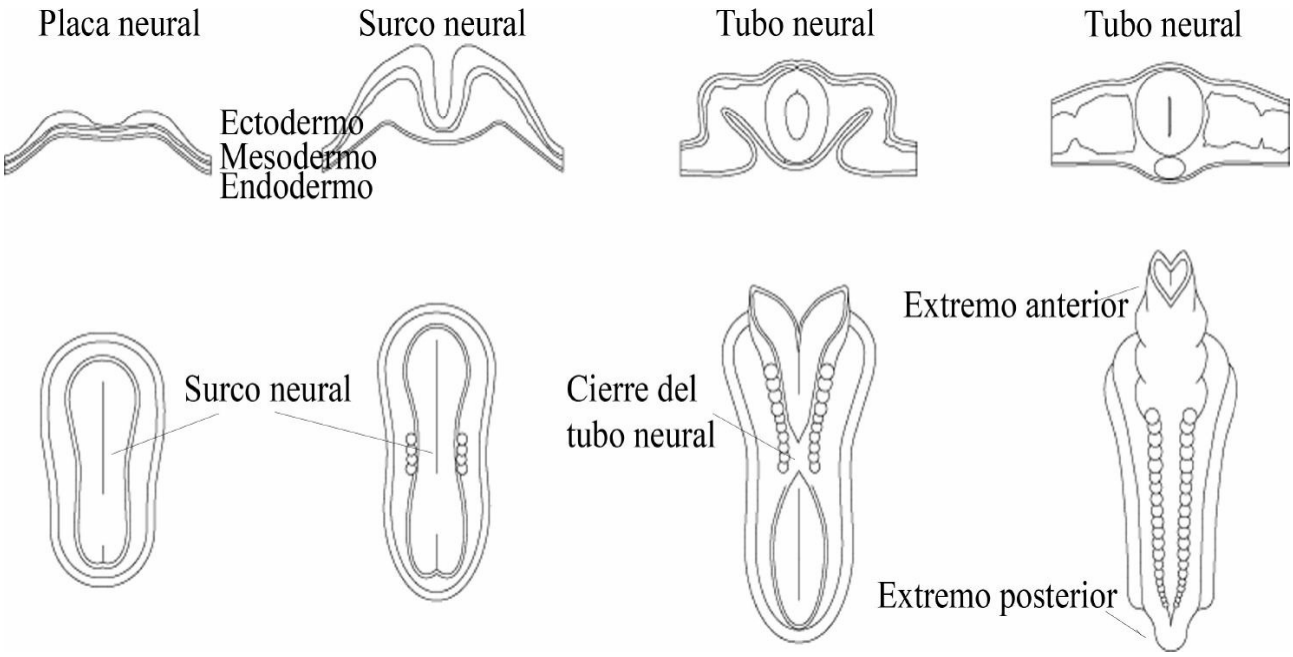


Figura 1.2. Formación del tubo neural.

El conocimiento actual de los procesos biológicos y de los genes implicados en las distintas fases del desarrollo no permite asociar malformaciones cerebrales específicas a momentos evolutivos concretos. A la espera de una clasificación más definitiva, en este capítulo se expondrán brevemente algunas de las malformaciones más típicas y asociadas a una mayor supervivencia. Así, por ejemplo, los fallos en el cierre del tubo neural anterior producen encefaloceles, cuyas secuelas dependen de la presencia de otras malformaciones asociadas y de la intervención quirúrgica realizada. En los mielomeningoceles o fallos en el cierre del tubo neural posterior también se observa variedad de secuelas motoras y sensoriales (Guerrini y Dobyns, 2014; Volpe, 2008).

1.2.2. Desarrollo de las estructuras precursoras del sistema nervioso central

Una vez formado el tubo neural, su parte anterior se divide formando vesículas. La primera división forma el prosencéfalo, mesencéfalo y romboencéfalo. Posteriormente, estas tres vesículas se dividen formando las cinco vesículas precursoras de las principales

estructuras cerebrales adultas. Este proceso empieza en la cuarta semana y finaliza aproximadamente en el tercer mes de gestación (cuadro 1.1).

Cuadro 1.1. Vesículas precursoras de las estructura del sistema nervioso central adulto

Estadio de tres vesículas	*Estadio de cinco vesículas*	*Principales estructuras adultas*	*Cavidades*
Prosencéfalo	Telencéfalo	corteza cerebral, ganglios basales, hipocampo y amígdala	ventrículos laterales
	Diencéfalo	tálamo e hipotálamo	tercer ventrículo
Mesencéfalo	Mesencéfalo	mesencéfalo	acueducto
Romboencéfalo	Metencéfalo	protuberancia y cerebelo	cuarto ventrículo
	Mielencéfalo	bulbo raquídeo	cuarto ventrículo

Durante este periodo también se desarrollan las estructuras ópticas y olfativas y se inicia el desarrollo de las estructuras de la línea media, como el cuerpo calloso, el *septum pellucidum,* el quiasma óptico y las estructuras hipotalámicas. El cuerpo calloso se puede empezar a identificar hacia la novena semana de gestación, pero no alcanzará su completo desarrollo hasta aproximadamente la semana 20. Al finalizar este periodo, el embrión mide de 27 a 31 mm y presenta todavía una organización primitiva de las estructuras del sistema nervioso.

Los fallos en la división de ciertas vesículas durante esta fase dan lugar a trastornos asociados a secuelas motoras y cognitivas, como la holoprosencefalia. Esta malformación implica una alteración del desarrollo del telencéfalo y del diencéfalo, y es la causa más común de hidrocefalia fetal. En esta fase también se puede alterar la formación de algunas estructuras de la línea media, como sucede en la agenesia del cuerpo calloso, que aislada puede ser asintomática o necesitar de una exhaustiva exploración neuropsicológica para poder identificar cambios cognitivos (Volpe, 2008).

1.2.3. Proliferación

Durante esta etapa se producirán las células neuronales y gliales del sistema nervioso central. La primera fase de esta etapa, también llamada división simétrica, consiste en el aumento de la población de células neurales progenitoras en el sistema.

Desde el final de la gastrulación hasta aproximadamente el día 42, estas células experimentan divisiones mitóticas, de forma que se obtienen dos células idénticas por cada célula progenitora. A partir del día 42 la división celular cambia y se produce la división asimétrica, que origina una célula progenitora y una célula nerviosa indiferenciada (precursora de una neurona o de una célula glial), que en un futuro se diferenciará como célula neural madura. La célula progenitora continua dividiéndose en la zona ventricular, mientras la célula nerviosa indiferenciada abandona la zona proliferativa para desplazarse hasta su lugar definitivo en el sistema nervioso. El proceso de proliferación neuronal tiene su ventana temporal o momento de máxima expresión entre el segundo y el cuarto mes de gestación; mientras que la multiplicación glial puede continuar a partir del quinto mes gestacional hasta años postnatales.

Las alteraciones durante la proliferación pueden comportar anormalidades como microencefalia y macroencefalia o megaloencefalia. Estas alteraciones se encuentran entre las malformaciones del desarrollo cortical asociadas a déficits neurológicos graves (Guerrini y Dobyns, 2014; Volpe, 2008).

1.2.4. Migración

La migración es el proceso por el cual las células nerviosas inmaduras se desplazan de la zona ventricular a los diferentes destinos para ocupar su lugar definitivo en el sistema nervioso. Este proceso transcurre aproximadamente entre el tercer y quinto mes de gestación. Se han descrito dos mecanismos de migración: la migración radial y la migración tangencial.

La migración radial es el proceso mediante el cual se formará principalmente la corteza cerebral e implica la participación de las células gliales llamadas glía radial. Estas células protagonizan un proceso de andamiaje desde la zona ventricular hasta la capa pial, o superficie externa del tubo neural, que permite el desplazamiento de las células nerviosas inmaduras. La glía radial también facilita la organización en columnas de las células desplazadas, así como el posterior mantenimiento de las neuronas maduras. Inicialmente las células migradas forman una capa de células llamada preplaca.

Una vez ha finalizado la primera fase de la migración, la preplaca se divide en la capa migratoria y la subplaca. Las neuronas de la capa migratoria empiezan a formar la placa cortical, que una vez desarrollada formará la corteza cerebral. El proceso de migración sigue un patrón de ensamblaje de dentro hacia afuera, lo que significa que las neuronas que se han generado primero ocupan las capas más profundas y las más tardías forman parte de las capas más superficiales. Siendo así, las primeras células que lleguen a la placa cortical formarán la capa VI de la futura corteza cerebral y progresivamente se formarán las sucesivas capas. En este momento las células de la subplaca no participan en la formación de las capas corticales, pero posteriormente serán relevantes para la organización de la corteza cerebral.

Además de la migración radial, existe la migración tangencial. Gracias a este mecanismo las neuronas se desplazan en paralelo a la superficie cerebral a lo largo de los

axones. Un ejemplo de este tipo de migración es el movimiento de las interneuronas que migran desde las regiones proliferativas situadas en el telencéfalo ventral. Estas células se han relacionado con el desarrollo de los ganglios basales y cerebelo.

En el periodo de migración pueden acontecer errores que dan lugar a diversas alteraciones, como la lisencefalia, las heterotopias, la esquisencefalia y la polimicrogiria. La lisencefalia se ha considerado una malformación del desarrollo cortical grave y se caracteriza por la existencia de pocas o ninguna circunvolución. Las heterotopias son alteraciones menos graves y focales del desarrollo cortical. Se definen como grupos de neuronas que no han finalizado el proceso de migración y habitualmente se encuentran en la región periventricular o en la sustancia blanca subcortical. Su presencia se detecta a menudo por la aparición de una crisis epiléptica, que puede acabar siendo la única alteración presente; también se han descrito trastornos del aprendizaje y déficits de atención asociados. La esquisencefalia es una de las malformaciones corticales más comunes. Consiste en la presencia de una cisura que comunica los ventrículos con la leptomeninge que recubre el encéfalo. Las secuelas pueden ser muy diversas según la extensión y las zonas del cerebro afectadas. La polimicrogiria se ha relacionado con alteraciones de la migración y de otros procesos del desarrollo. Posiblemente por esta razón existe escaso consenso en relación a la gravedad de las secuelas asociadas (Guerrini y Dobyns, 2014; Volpe, 2008).

1.2.5. Organización

El proceso de organización se inicia aproximadamente en el quinto mes de gestación y sigue en la etapa postnatal. Durante este periodo acontecen diferentes subprocesos que serán claves para el desarrollo del sistema nervioso central maduro: la diferenciación de las neuronas de la subplaca, el crecimiento de las neuritas, la sinaptogénesis, la muerte celular, la eliminación selectiva de sinapsis y la diferenciación de las células gliales.

En primer lugar se produce el proceso de diferenciación de las neuronas de la subplaca. Estas neuronas empiezan a expresar receptores en su superficie y a liberar neurotransmisores y factores de crecimiento. A la espera de la creación o diferenciación de todas las capas corticales, la subplaca ofrece un espacio provisional de conexión de las neuronas procedentes de las estructuras subcorticales o de capas corticales ya diferenciadas. Una vez se han desarrollado completamente los circuitos cortico-corticales y cortico-subcorticales, las neuronas de la subplaca retraen sus conexiones y mueren gradualmente, permitiendo la desaparición de la subplaca.

El proceso de laminación subsiguiente permite la adecuada orientación y alineación de las capas corticales. Simultáneamente, las células incrementan su tamaño y ramificaciones. El crecimiento de sus neuritas (axones y dendritas) prepara a las células para la inminente sinaptogénesis. La creación de sinapsis dependerá de señales moleculares (factores tróficos). Las primeras sinapsis implican las neuronas de la subplaca, mientras que la sinaptogénesis en la placa cortical es más activa durante la etapa postnatal. Es importante considerar que aproximadamente un 50% de las sinapsis

originales serán eliminadas en un proceso de muerte celular programada o apoptosis. Tanto el proceso de muerte celular como la eliminación selectiva de sinapsis se relaciona con el resultado de la competición entre las neuronas por la disponibilidad limitada de factores tróficos generados por las neuronas diana, los *inputs* aferentes o la glía asociada. Este mecanismo permite la eliminación de conexiones incorrectas o aberrantes, así como el ajuste cuantitativo de poblaciones de neuronas.

Al final de la etapa de organización ocurre la diferenciación de las células gliales. Las células neurales inmaduras que proceden de la capa ventricular se convertirán en astrocitos o en oligodendrocitos. Este proceso se inicia prenatalmente y seguirá activo indefinidamente en el cerebro adulto pudiendo ser requerido en respuesta a un daño cerebral. Además, las células de la glía radial, una vez terminada su tarea durante la migración, también se transforman en astrocitos y probablemente en oligodendrocitos.

Las técnicas de estudio actuales no permiten establecer con claridad las alteraciones específicas de esta fase, aunque se conocen algunos de los déficits en los que la alteración de la organización parece ser la lesión neuropatológica más significativa. En este sentido se han asociado a los problemas de organización el retraso mental (discapacidad intelectual) o el autismo, entre otros (Volpe, 2008).

1.2.6. Mielinización

Una vez los progenitores de los oligodendrocitos han llegado a su destino empiezan a diferenciarse y a generar la membrana de mielina que recubre los axones y permite el incremento de la velocidad de conducción axonal. Este proceso se inicia en el segundo trimestre de gestación, pero su ventana temporal se extiende al periodo postnatal, siguiendo activo durante la edad adulta. La mielinización en el ser humano se inicia en el sistema nervioso periférico, continúa en los sistemas sensitivo y motor del sistema nervioso central –todavía en una etapa prenatal–, para terminar con la mielinización de regiones asociativas durante la etapa postnatal. Las áreas asociativas prefrontales serán las últimas en mielinizar décadas después del nacimiento.

Existe cierta aceptación respecto a un patrón de mielinización que implica la maduración de las estructuras subcorticales antes que las corticales, así como de la mielinización de las regiones centrales (cisura de Rolando) antes que los polos cerebrales; siendo los polos occipitales los primeros en completar este proceso frente a los polos fronto-temporales (figura 1.3).

En relación a este periodo, también se han descrito algunas condiciones caracterizadas por la alteración en la mielinización como lesión neuropatológica más significativa. Es el caso de la hipoplasia de la sustancia blanca cerebral, la prematuridad, el hipotiroidismo o la nutrición deficitaria, entre otros. Quizás en los próximos años a estos ejemplos se añadan trastornos neuropsiquiátricos como la esquizofrenia o la depresión, y se pueda conocer incluso cómo la experiencia afecta a la posible mielinización defectuosa en estos trastornos (Volpe, 2008).

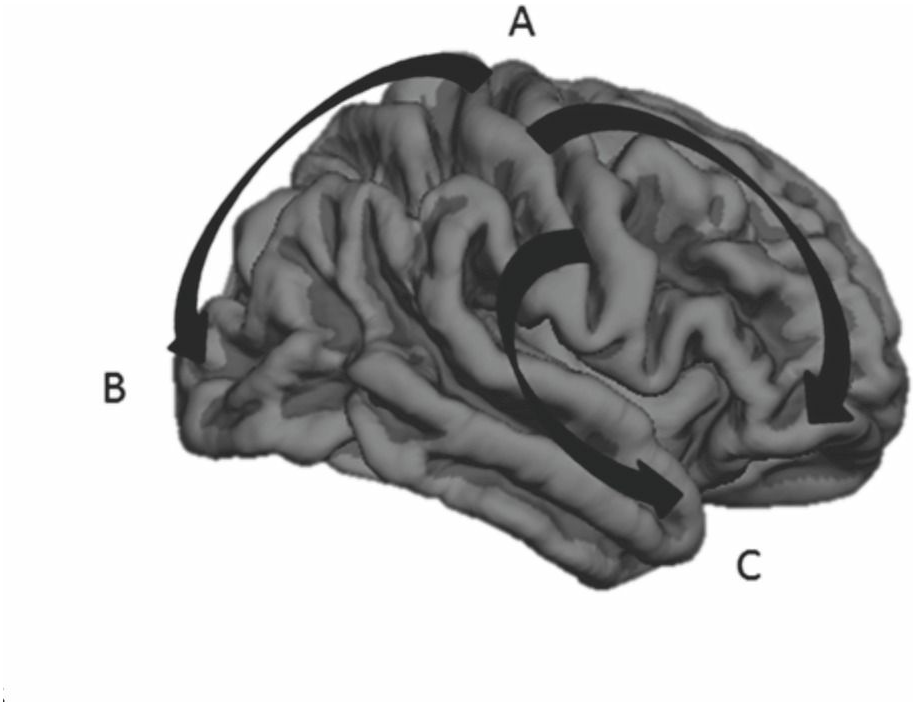


Figura 1.3. Patrones de mielinización cortical. A: regiones centrales; B: polo occipital; C: polos fronto-temporales.

1.3. Desarrollo cognitivo

El desarrollo de las principales funciones cognitivas depende de la maduración de los circuitos cerebrales que las sustentan. Durante los últimos años, el uso de técnicas de neuroimagen estructural y funcional ha permitido observar cambios asociados al desarrollo cerebral y cognitivo.

Los estudios de resonancia magnética estructural muestran incrementos progresivos del volumen y de la integridad de la sustancia blanca, probablemente relacionados con el proceso de mielinización postnatal. En relación a la sustancia gris, y a pesar de la gran variabilidad existente entre sujetos, se ha observado un patrón de incremento y decremento del volumen total de sustancia gris y de las estructuras subcorticales, así como del grosor cortical. Concretamente los cambios en sustancia gris siguen comúnmente un patrón en forma de U invertida, posiblemente relacionada con la sinaptogénesis y la posterior muerte celular selectiva (Giedd *et al.,* 2010).

Recientemente, los estudios de resonancia magnética funcional en estado de reposo han permitido observar cambios funcionales de las redes cerebrales a partir de la semana 20 de gestación y durante el desarrollo. De acuerdo con los patrones de maduración del sistema nervioso se han observado diferentes trayectorias de crecimiento, perfeccionamiento y especialización de las redes cerebrales en reposo. Por ejemplo, las redes auditivas o visuales se pueden considerar relativamente maduras a las 36 semanas de gestación, en comparación con otras redes como la red neuronal por defecto o *default*

mode network (DMN), importante para el rendimiento cognitivo y el funcionamiento conductual, que madurará durante la etapa postnatal. En general, los cambios de la conectividad funcional durante el desarrollo se caracterizan por un aumento de esta conectividad, del volumen de las redes y de su coherencia (Hoff *et al.,* 2014). Estos patrones generales de cambios estructurales y funcionales deben ser tenidos en cuenta en el estudio del desarrollo cognitivo.

Conocer la evolución normal de las funciones cognitivas es importante para identificar e interpretar posibles desviaciones. En este apartado se introduce el desarrollo de funciones principales como la percepción, la memoria, el lenguaje y las funciones ejecutivas; funciones que, aunque explicadas por separado, se influyen mutuamente.

1.3.1. Percepción

Los sistemas sensoriales muestran diferentes ritmos de maduración, de igual manera dentro de cada sistema existen características de desarrollo específicas; según cuál sea el aspecto concreto en el que nos focalicemos. El sistema sensorial más estudiado es el visual, y especialmente la percepción de las caras.

En general, se acepta que durante el primer año de vida el sistema visual ya experimenta importantes cambios funcionales (como la regulación oculomotora o la agudeza visual), que conllevan pasar de depender principalmente de las estructuras subcorticales al dominio progresivo del procesamiento cortical. Los estudios de neuroimagen estructural y funcional refieren cambios en el sistema visual a lo largo de la infancia y adolescencia, confirmándose una organización retinotópica básica de las áreas corticales presente de los 7 a los 12 años de edad. Sin embargo, en estas edades todavía se observa una mayor demanda metabólica que la presente en el adulto, quizás por la existencia de un procesamiento menos selectivo y una menor especialización funcional de la corteza extraestriada (Braddick *et al.,* 2011).

En relación a la corteza extraestriada, se podría diferenciar la maduración de la conocida vía dorsal para el procesamiento del movimiento, de la maduración de la vía ventral para el procesamiento de la forma de los objetos, lugares y caras. Se considera que la respuesta integrada al movimiento (vía dorsal) es más precoz que el procesamiento integrado de la forma (vía ventral). Sin embargo, los estímulos que procesaremos antes como adultos serán las caras, los objetos y los lugares. El procesamiento del movimiento tardará más en alcanzar la madurez y parece ser más susceptible a ser alterado (Braddick *et al.,* 2011). Es posible que la maduración más tardía de las habilidades visuoespaciales más complejas, como las que permiten el seguimiento de rutas o la lectura de mapas, también se relacione con la necesaria integridad del hemisferio derecho, que no se ha demostrado lateralizado para estas tareas hasta aproximadamente los 10 años.

Una de las capacidades visuales más estudiadas ha sido el reconocimiento de las caras. Durante muchos años se había pensado que hasta la adolescencia no se alcanzaba la capacidad adulta de reconocimiento de caras. Hoy en día la integración de las evidencias acumuladas lleva a pensar a algunos autores que a los 5 años de edad, o

incluso antes, ya se ha alcanzado la madurez en la percepción de caras, en parte por mecanismos genéticos y contribuciones innatas (McKone *et al.,* 2012).

Cuando nacemos no solo nos llaman la atención las caras de las personas que nos rodean, sino que ya somos capaces de representarnos su estructura y procesarlas de forma holística. Sin embargo, no podríamos esperar hasta la adolescencia para reconocer con certeza caras de personas relevantes para nuestro desarrollo personal y social. Cuando un niño entra por la mañana en la escuela ha de ser capaz de conocer y reconocer a sus amigos. Distintos estudios consideran que en la infancia los mecanismos adultos empleados en la percepción de caras ya están presentes. Ello incluye fenómenos asociados con el reconocimiento de la individualidad y el aprendizaje de caras nuevas (discriminar las conocidas a pesar de cambios en la perspectiva), el procesamiento holístico (integrar toda la información aceptando la ausencia de algunos rasgos, pero siempre que la cara no esté invertida), y la codificación (diferenciar caras en función de la distancia de sus partes a un punto central). Los estudios de las bases neurales del procesamiento facial también aportan datos consistentes con el desarrollo precoz de la capacidad de percepción facial, dado que hacen referencia a la aparición temprana de una zona relacionada con el procesamiento facial en el giro fusiforme en estudios de neuroimagen y a la temprana ventaja del hemisferio derecho para el procesamiento de los rostros.

Algunos autores argumentan que a los 5 años no solo están presentes los mecanismos adultos, sino que parecen haber alcanzado su maduración. Esta argumentación está de acuerdo con la teoría general del desarrollo cognitivo, según la cual la codificación perceptiva de caras ha madurado completamente en fases tempranas del desarrollo y que los resultados que apoyan un desarrollo más tardío en tareas experimentales son debidos al desarrollo posterior de otros factores generales (como podría ser la atención o la memoria).

Parece ser que la experiencia en el procesamiento de caras es necesaria para el desarrollo completo de esta capacidad, pero no imprescindible más allá de la niñez temprana. De hecho, durante la infancia la experiencia acumulada nos habrá hecho perder algunas de las habilidades que teníamos al nacer, como la capacidad para diferenciar rostros de razas o especies con las que no se ha interaccionado. También alrededor de los 4 años habremos aprendido cómo se orienta habitualmente el mundo que nos rodea, con lo que habremos perdido flexibilidad en el reconocimiento de objetos y caras con una orientación espacial distinta a la habitual. Pero, evidentemente, la experiencia es necesaria a lo largo de toda la vida para poder continuar aprendiendo caras y poder afinar en el reconocimiento de algunas ya conocidas. Además, no conviene olvidar que la maduración de otros procesos cognitivos también hará mejorar el reconocimiento de caras más allá de la niñez temprana; así por ejemplo, el reconocimiento de caras mejora con el desarrollo del reconocimiento de la expresión emocional; que se relaciona a su vez con los cambios en las conexiones entre giro fusiforme y estructuras del sistema límbico como la amígdala (McKone *et al.,* 2012).

En relación a la percepción auditiva, se considera que su desarrollo finaliza alrededor

de los 10 años, aunque la edad aproximada a la que se alcanza la madurez dependerá del componente analizado. En un extremo se encuentra el temprano desarrollo de la resolución de frecuencia (detección del tono en presencia de un segundo tono cercano). A los 6 meses de edad presentamos una ejecución adulta para las distintas frecuencias, indicativa de la rápida maduración de la función coclear. En contraste, la discriminación de frecuencia (es decir, el poder diferenciar dos tonos presentados secuencialmente) no madura completamente hasta aproximadamente los 10 años. Los hallazgos de la maduración tardía de algunos de estos componentes no se explicarían por el desarrollo cognitivo de funciones como la atención, sino que se deben específicamente a la inmadurez del procesamiento sensorial (Sanes y Woolley, 2011).

En un futuro será necesario un consenso respecto a la interrelación de distintos sistemas sensoriales con otras funciones cognitivas, para así poder realizar una correcta interpretación clínica en los casos en los que exista la sospecha de una alteración de su desarrollo.

1.3.2. Memoria

Se considera que la memoria episódica se desarrolla a lo largo de la infancia, pero no se ha concretado si alcanza la madurez a una determinada edad o continúa desarrollándose durante la niñez tardía o la adolescencia. Posiblemente, la edad a la que se alcanza la madurez mnésica depende de diversos factores: la evolución de las estrategias de codificación dependientes de la maduración de la corteza prefrontal, el desarrollo del propio proceso mnésico asociado a la maduración del lóbulo temporal medial y el incremento del conocimiento general que necesariamente mejora la habilidad para memorizar. Además, otro factor que influye es el desarrollo de funciones cognitivas básicas como la velocidad de procesamiento, la atención o la capacidad de memoria de trabajo, o incluso el efecto de funciones complejas como la capacidad de resolución de problemas o la metamemoria (Ofen, 2012).

En relación al desarrollo de estrategias de codificación, aquellas tareas que implican mayores requerimientos estratégicos para obtener un recuerdo libre o mayor implicación de orden temporal, o de detalles contextuales, conllevaran un desarrollo más tardío. Además, el recuerdo de la información verbal, en cuya organización, selección y mantenimiento está implicada la corteza frontal inferior, necesitará de un mayor tiempo de maduración; mientras que el desarrollo de la memoria visual será más precoz porque depende de la participación de la corteza occipital y la circunvolución fusiforme. Así pues, las memorias que requieran una mayor implicación frontal, no únicamente por el uso de estrategias, sino también por el tipo de contenidos, pueden requerir más tiempo de desarrollo (Ofen, 2012).

Por otra parte, si se considera la importancia del lóbulo temporal medial para la memoria y los escasos cambios estructurales de esta región a partir de la niñez, se podría deducir que las memorias más relacionadas con el lóbulo temporal medial, como la asociativa, serían las que madurarían antes (Ofen, 2012). Estudios cuantitativos

realizados con primates indican que regiones de la formación del hipocampo presentan distintos patrones de desarrollo en los primeros años de vida. Se ha descrito una maduración temprana de las regiones del hipocampo más interconectadas con estructuras subcorticales, incluyendo el subículo y CA2. Posteriormente aparece la maduración de distintas regiones hipocámpicas, especialmente CA1. Y todavía más posterior a la maduración del giro dentado encontraríamos la maduración de otras regiones como la CA3. Estudios con humanos plantean la finalización de la denominada amnesia infantil, que según algunos autores nos acompaña los 2 primeros años de vida, coincidiendo con la maduración de CA1. Así mismo, a medida que madura el giro dentado y CA3, los niños de 2 a 3,5 años mejoran su capacidad de distinguir y recordar localizaciones espaciales (Lavenex y Lavenex, 2013).

Sin embargo, el análisis de estudios de neuroimagen funcional con niños a partir de 7 años señala que no todas las memorias que implican activación del lóbulo temporal medial maduran antes de la adolescencia. En efecto, aunque no existen cambios en la activación cerebral al realizar tareas de recuerdo de estímulos familiares o escenas simples, sí se incrementa con la edad la activación del lóbulo temporal medial, el hipocampo y la circunvolución parahipocámpica cuando las escenas son más complejas o se han de recordar detalles como el color en el que están pintados unos dibujos (Ofen, 2012).

En su conjunto, la evolución de la memoria episódica emerge del desarrollo de una red cerebral que incluye como mínimo el hipocampo y la corteza prefrontal. El papel del lóbulo parietal en el desarrollo de la memoria episódica no está tan claro y se ha apuntado que puede funcionar como mediador por la implicación de los procesos atencionales.

Hasta el momento nos hemos referido a la memoria episódica, relativa al recuerdo de una experiencia vivida en un determinado lugar y tiempo. Pero desde una perspectiva sociocultural se debería distinguir el componente de la memoria episódica referido específicamente a qué, dónde y cuándo sucedió el evento a recordar del componente referido a la consciencia de uno mismo participando en este evento y que forma parte de la trayectoria vital (consciencia autonoética). El primero sería propiamente la memoria episódica y el segundo la memoria autobiográfica.

Entre otras evidencias, la separación quedaría justificada por el hecho que el recuerdo específico de un episodio forma parte del repertorio cognitivo de otras especies y ya se puede observar en los primeros años de vida en los humanos. Sin embargo, la memoria autobiográfica no es únicamente tardía filogenéticamente hablando, sino que también lo es en la ontogenia del ser humano. Según esta perspectiva, la madurez de la memoria autobiográfica depende del desarrollo de habilidades complejas a lo largo de la infancia y de la adolescencia que se integran para generar un sistema de memoria que continúa desarrollándose y evolucionando a lo largo de toda la vida.

Así pues, la maduración de la memoria autobiográfica precisa del desarrollo del sentido subjetivo de uno mismo en un continuo temporal. Este se ve influido por el contexto social y cultural y también por hechos específicos, como la manera en que nuestras madres nos explicaban cuando éramos niños lo que ya nos había pasado. Se ha

demostrado que las madres cuya reminiscencia o forma de referirse a nuestro pasado es más elaborada (con preguntas abiertas) y analítica, tienen hijos que desarrollan unas memorias autobiográficas más detalladas, coherentes y evaluativas (Fivush, 2011).

En este apartado no se debería obviar la memoria procedimental, necesaria para el desarrollo de la cognición compleja. Desde edades muy tempranas los niños adquieren habilidades procedimentales como aprender a ir en bicicleta. La edad de adquisición dependerá de la habilidad requerida, de las veces que se repite y de la exigencia de otras funciones cognitivas para poder realizarla. Generalmente se considera que el aprendizaje de procedimientos pasa primero por una fase más explícita, en la que se necesitan recursos cognitivos como la memoria de trabajo, para progresivamente convertirse en una memoria más implícita y automatizada en la que ha disminuido la implicación del control cognitivo. Sin embargo, resulta difícil mediante este planteamiento explicar todo aprendizaje procedimental en niños en los que todavía no se han desarrollado los mecanismos de aprendizaje explícito y de control cognitivo. Desde otras aproximaciones se postula que el aprendizaje declarativo no es necesario para el aprendizaje implícito y se sugiere que los niños cambian progresivamente de un sistema de aprendizaje más procedimental a uno más declarativo. Lo cierto es que actualmente todavía no se conoce qué procesos, implícitos o explícitos, se llevan a cabo en las primeras fases del aprendizaje procedimental de los niños.

El desarrollo de distintos tipos de memoria aporta las bases para la adquisición de las habilidades y el conocimiento propio de un adulto. El conocimiento de los hitos que se van alcanzando durante la niñez no solo aporta información útil para la evaluación clínica, sino que también tiene importantes implicaciones para la educación. Tener presente que la memoria episódica de los niños, al menos hasta primaria, es predominantemente asociativa, a menos que se les instruya en el uso de estrategias específicas, puede apoyar algunas de las recomendaciones a realizar en el entorno escolar.

1.3.3. Lenguaje

La adquisición del lenguaje, al igual que la adquisición de otras funciones cognitivas, depende de la estimulación ambiental y de la correcta maduración cerebral. Además, el adecuado desarrollo de los sistemas lingüísticos depende de su interacción con otras redes funcionales responsables de habilidades como el procesamiento motor o visuoespacial, la memoria, la atención, la capacidad de discriminación acústica y las habilidades sociales y emocionales.

La adquisición del lenguaje es un ejemplo clásico de la existencia de los periodos críticos y sensibles. Contrariamente a otras funciones cognitivas, los niños y jóvenes son mejores aprendices que los adultos.

Es importante considerar que no todos los aspectos del lenguaje se adquieren en las mismas ventanas temporales. De este modo, el periodo crítico para el aprendizaje fonético ocurre en el primer año de vida. Al nacer, los seres humanos son capaces de

discriminar contrastes no presentes en su ambiente. Estas observaciones permiten suponer que algunos aprendizajes se realizan durante las últimas semanas de gestación. Por ejemplo, los neonatos reaccionan a la voz de su madre, a historias que han sido leídas por la madre durante las últimas semanas de gestación y prefieren escuchar su lenguaje nativo. Aun así, las capacidades discriminativas del recién nacido exceden ampliamente los aprendizajes que hayan podido realizar en el útero materno.

Al poco tiempo de nacer, los bebés son capaces de discriminar los contrastes fonéticos de distintos idiomas, incluso aquellos contrastes no presentes en su idioma nativo. La exposición a un contexto lingüístico durante el primer año de vida permitirá la especialización de esta habilidad, consiguiendo una mejor capacidad para los contrastes fonológicos de los idiomas presentes en su día a día, en decremento de la capacidad fonológica para otros idiomas. Durante este periodo, llamado periodo prelingüístico, los bebés empiezan a realizar sonidos y a comunicarse por gestos. En este momento es evidente el inicio de la capacidad de comprensión. Los bebés antes del primer año (entre los 9 y 10 meses) son capaces de reconocer palabras como su nombre y de asociar palabras a objetos concretos, particularmente en contextos específicos. Así, en un desarrollo típico, la comprensión del lenguaje normalmente precede a la capacidad de producción.

Los bebés de 3 a 12 meses son capaces de balbucear, repitiendo y practicando sonidos que les permitirán articular palabras más adelante (Conti-Ramsden y Durkin, 2012). La interacción social en este periodo y posteriores incrementa la capacidad discriminativa del bebé. Algunos autores sugieren que la interacción social crea una situación de aprendizaje, al aumentar la atención, la información recibida y la activación de mecanismos que conectan la percepción y la acción. El nivel de relación social del niño con su interlocutor predice una mejor discriminación fonética y un mejor aprendizaje de palabras. El periodo prelingüístico se considera culminado cuando el niño es capaz de utilizar palabras con intención comunicativa. Normalmente esto sucede alrededor del primer año de vida, en ese momento utiliza nombres de objetos comunes que acompañan a una acción. Además, es capaz de repetir palabras simples (Kuhl, 2010).

Durante los primeros meses posteriores, el niño aprende una media de 10 palabras por mes hasta dominar unas 50 palabras. A los 18 meses de edad se evidencia la explosión del vocabulario, y el niño empieza a aprender una media de 30 palabras al mes. Estos datos reflejan un patrón generalizado, pero es importante considerar la existencia de una gran variabilidad de la capacidad de incrementar el vocabulario. Cabe remarcar que la capacidad de adquirir vocabulario no se restringe posteriormente y se mantiene activa durante toda la vida adulta (Conti-Ramsden y Durkin, 2012).

Alrededor del segundo aniversario de vida, entre los 18 y los 36 meses, se inicia el aprendizaje sintáctico. El niño es capaz de combinar palabras en estructuras gramaticales simples (frases con dos palabras). Progresivamente, y hasta los 5 años, los niños incrementan la complejidad de las estructuras gramaticales que utilizan añadiendo el uso de preguntas y frases negativas. Evidentemente, la complejidad de sus construcciones

gramaticales no es independiente de la disponibilidad de contenido léxico, y por tanto se relaciona con su capacidad de incrementar el vocabulario (Conti-Ramsden y Durkin, 2012).

A partir de los 5 años de edad los niños empiezan a experimentar con los usos del lenguaje; de modo que detectan estrategias y claves de comunicación que les permiten seguir una conversación con otra persona, aclarar malentendidos de un discurso, incrementar su capacidad de comprensión y producción narrativa, así como utilizar el lenguaje para discutir eventos futuros.

Alrededor de los 12 años el niño es capaz de utilizar un discurso sintácticamente complejo, y durante la adolescencia e inicio de la edad adulta el uso social del lenguaje, así como el dominio de la pragmática es evidente, al utilizar diferentes códigos lingüísticos en función del contexto (Conti-Ramsden y Durkin, 2012).

Las técnicas de estudio actuales permiten observar la progresiva maduración del sistema nervioso paralela a la adquisición del lenguaje. Diversos estudios han mostrado que durante los primeros 18 meses de vida las estructuras cerebrales relacionadas con el procesamiento del lenguaje experimentan una curva de mielinización que crece exponencialmente. Las cortezas motora, auditiva y visual (áreas primarias) maduran tempranamente, seguidas de las áreas de Broca y Wernicke y la circunvolución angular (áreas asociativas), que lo hacen más tarde pero dentro del mismo periodo. El fascículo arqueado responde a una trayectoria más lenta y sigue madurando hasta los 3 años de edad (Su *et al.,* 2008). Estos autores sugieren que el pico de maduración coincide con la aceleración en la capacidad de adquisición de vocabulario. Además, estudios de resonancia magnética funcional que utilizan tareas de producción y comprensión lingüística muestran de forma consistente una lateralización temprana de las activaciones cerebrales que involucran mayoritaria, pero no exclusivamente, al hemisferio izquierdo.

1.3.4. Funciones ejecutivas

Este dominio se refiere a las habilidades cognitivas necesarias para formular objetivos, planificar y llevar a cabo planes correctamente. Incluye las capacidades llamadas propiamente ejecutivas *(cold executive functions),* así como las afectivas *(hot executive functions)*. Las primeras hacen referencia a la capacidad de planificación, organización, establecimiento de objetivos, monitorización de la conducta, solución de problemas, inhibición, memoria de trabajo y flexibilidad cognitiva. Las segundas incluyen la capacidad empática, la regulación emocional, la teoría de la mente y la capacidad de toma de decisiones con componente afectivo; habilidades necesarias para poder regular nuestra conducta con un propósito (Anderson *et al.,* 2008).

Históricamente, y gracias sobre todo a los conocimientos procedentes de estudios lesionales, la capacidad ejecutiva ha sido íntimamente relacionada con el correcto funcionamiento del lóbulo frontal. En concreto, las funciones ejecutivas *(cold executive functions)* se han relacionado con la subdivisión dorsolateral de la corteza prefrontal, mientras que las afectivas *(hot executive functions)* con las regiones órbitofrontal y

ventromedial. La corteza prefrontal y su circuitería permiten la coordinación de información procedente de diferentes sistemas funcionales. Este hecho determina la vulnerabilidad de las funciones ejecutivas frente a la presencia de patología durante el desarrollo, independientemente de que dicha patología afecte exclusivamente a esta región.

La corteza prefrontal empieza su desarrollo en un periodo prenatal, manifestando cambios metabólicos y estructurales durante la infancia y adolescencia; pero no llegará a su madurez evolutiva hasta la década de los treinta, cuando finaliza su mielinización (Blakemore *et al.,* 2012). La demora en la maduración de esta región y sus conexiones permite comprender que las funciones ejecutivas no obtengan un rendimiento adulto hasta un periodo tardío. Aun así, cabe destacar que existe un patrón diferencial de desarrollo para distintas capacidades englobadas en el concepto de funciones ejecutivas. Por ejemplo, se considera que existe una maduración temprana del control atencional y cierta capacidad de memoria de trabajo, mientras que habilidades más complejas como la planificación y la organización se adquieren durante la adolescencia o la edad adulta.

Específicamente, el control atencional (atención selectiva, inhibición de respuesta, autorregulación y autosupervisión) es el primer componente de la función ejecutiva que madura. La atención selectiva o capacidad de orientar la atención ya se observa en los primeros meses de vida, cuando el recién nacido puede fijarse en un estímulo central si no hay distractores. Esta primera capacidad, posiblemente de implicación subcortical, mejora en pocos meses al poder cambiar la atención del estímulo fijado al nuevo estímulo aparecido, quizás en relación a la progresiva mayor implicación cortical. Un niño de 4 meses ya puede orientar voluntariamente la atención a los estímulos relevantes, aunque no podrá realizar una estrategia de búsqueda eficiente, o si el lector lo prefiere, una estrategia de búsqueda similar a la de un adulto, hasta los 6 años de edad.

En relación a otros componentes del control atencional, se considera que los niños en etapa preescolar (3 años) desarrollan cierta capacidad inhibitoria ante respuestas prepotentes, aunque esta capacidad sea todavía inmadura y dependiente de las demandas de la tarea. Por ejemplo, a esta edad los niños pueden realizar tareas de inhibición motora, mientras que todavía muestran dificultades para inhibir respuestas prepotentes en tareas como *The day-night task,* donde tienen que decir "noche" ante el dibujo de un sol y "día" ante el dibujo de una luna. A partir de ese momento se mejora en rapidez y adecuación, manteniendo por ejemplo las reglas de un juego o resistiendo la dificultad de responder automáticamente a los estímulos ambientales. Esta capacidad incrementa sobre todo hacia los 9 años de edad, y de forma posterior durante la adolescencia se observará una mejora más limitada coincidiendo con una mayor exposición a situaciones de riesgo o conflictivas tanto social como emocionalmente. Aun así, alrededor de los 15 años somos capaces de realizar tareas de inhibición altamente demandantes (Anderson *et al.,* 2008).

Mientras que las tareas de inhibición típicamente implican una única respuesta, el desarrollo de la flexibilidad cognitiva (memoria de trabajo, atención alternada o dividida, formación de conceptos) exige la alternancia de respuestas frente a diferentes categorías cognitivas. Esta habilidad se observa en niños de 3 años capaces de clasificar ítems en

dos categorías cognitivas diferentes (por ejemplo, forma y color), pero no es hasta los 7 años, y progresivamente hasta la adolescencia, que se incrementa la capacidad para realizar tareas más complejas. Aproximadamente a los 10 años el rendimiento en tareas como el Test de clasificación de tarjetas de Wisconsin alcanza niveles similares a los de los adultos. El éxito en la ejecución de tareas que implican flexibilidad cognitiva está condicionado al desarrollo de la memoria de trabajo y a la previa adquisición de la capacidad de inhibición. De hecho, la interrelación entre estas funciones ha sido ampliamente discutida.

La memoria de trabajo se refiere a la capacidad de mantener y manipular por un corto periodo de tiempo la información necesaria para guiar una determinada conducta. En niños de 6 meses se puede observar cierta capacidad rudimentaria de memoria de trabajo, pero en general se considera que esta capacidad experimenta un incremento importante alrededor de los 11 años, así como entre los 15 y 19 años de edad, llegando a niveles máximos en la edad adulta. Su correcto desarrollo se ha relacionado con la maduración de áreas corticales como la corteza frontal superior, la corteza intraparietal, así como sus conexiones. Así mismo, para un correcto desarrollo de la memoria de trabajo, igual que sucede para otras funciones, será necesario su uso en el día a día. La revisión de estudios recientes otorga a la circuitería cortico-estriatal un papel en el entrenamiento cognitivo de funciones como la memoria de trabajo, además de la ya conocida implicación en la formación de hábitos, aprendizaje de habilidades motoras y en general en el aprendizaje implícito mediante repetición.

Las evidencias en relación al desarrollo del establecimiento de metas (planificación, solución de problemas y conducta estratégica para conseguir objetivos) durante la edad preescolar son escasas. A los 5 años los niños pueden empezar a establecer planes y estrategias, como se observa en tareas como la Torre de Londres, pero su éxito dependerá en parte de su capacidad de memoria de trabajo e inhibición, así como de su flexibilidad cognitiva. A los 12 años de edad se experimenta un incremento considerable, siendo entre los 15 y 19 años cuando somos capaces de realizar tales tareas con errores mínimos.

En relación a la capacidad afectiva *(hot executive functions)*, se observa que aproximadamente entre los 9 y 12 meses de edad los niños tienen expectativas de sus acciones e identifican las preferencias de los demás; y a partir de los 18 meses ya empiezan a entender las intenciones. De este modo, el incremento progresivo en la capacidad de entender los deseos, emociones, relaciones, así como la capacidad de distinguir entre los propios deseos y la realidad, permiten expresarse mediante el juego simbólico hacia los 2 años de edad. Más tarde, entre los 3 y los 5 años, los niños son capaces de entender falsas creencias y engaños; se inicia el desarrollo de la habilidad de representar e interpretar los estados mentales y las acciones de uno mismo y de los demás. Esta habilidad es conocida como teoría de la mente. Posteriormente, alrededor de los 7 años de edad, podrán comprender estados mentales conflictivos, como por ejemplo experimentar felicidad y tristeza en una misma situación. Durante los años siguientes comprenderán las metáforas, las decepciones sociales y la inadecuación de la conducta

en un determinado contexto.

En relación a la capacidad de tomar decisiones con componente afectivo, los niños de los 3 a los 6 años de edad se basan principalmente en recompensas inmediatas. No será hasta la adolescencia que la capacidad de tomar decisiones mejore sustancialmente. Esta capacidad se ha relacionado con la maduración tardía de las áreas prefrontales ventromediales y órbitofrontales, y parece ser independiente de la mejoría en el control inhibitorio y la memoria de trabajo que acontecen en la misma etapa del desarrollo (Anderson *et al.,* 2008).

2
Esculpiendo el cerebro: influencia del entorno sobre el desarrollo del sistema nervioso central

2.1. Introducción

El desarrollo del Sistema Nervioso Central (SNC) nos define como seres humanos, y es el fruto de una secuencia orquestada de procesos guiados por la herencia genética y modificado por influencias ambientales. La complejidad de este proceso (la creación y diferenciación de miles de millones de neuronas) y duración (a partir de la concepción y posteriores décadas) hace que el ser humano sea particularmente vulnerable a los efectos del entorno durante las primeras etapas de la vida. La calidad del aire que respira, el agua que bebe, los alimentos que come o el lugar en el que reside pueden influir en los procesos de desarrollo. Talmente, el entorno puede perturbar o modular el proceso de desarrollo cerebral en cualquiera de sus fases. Siendo especialmente significativos sus efectos cuando la exposición a agentes químicos (contaminantes y productos farmacéuticos) e infecciosos (virus, parásitos) se produce durante el desarrollo intrauterino.

La contaminación del agua potable, por los subproductos derivados de su desinfección mediante cloro, se ha asociado con bajo peso al nacer, retraso en el crecimiento intrauterino y malformaciones congénitas. La epidemia de rubéola que asoló Estados Unidos durante la década de 1960 constituye un claro ejemplo de la vulnerabilidad fetal a las infecciones maternas. Alrededor de 1 de cada 10 mujeres embarazadas contrajo la rubéola durante el primer trimestre de gestación. Como resultado, se estima que nacieron 20.000 niños con pérdida de audición y visión, problemas cardíacos y diferentes grados de discapacidad intelectual.

El alcohol también es un teratógeno que puede causar defectos congénitos. La gravedad de estos dependerá de la duración de la exposición alcohólica, cantidad ingerida y momento gestacional. Entre los síndromes asociados al consumo de alcohol durante el embarazo hallamos el síndrome alcohólico fetal, una de las causas más comunes de discapacidad intelectual. Otro agente neurotóxico fetal es el tabaco. Existen evidencias que sugieren que el tabaquismo materno durante el embarazo puede provocar déficits

intelectuales y problemas de conducta a lo largo del desarrollo extrauterino.

El reciclado de residuos electrónicos (en inglés *e-waste*) está generando modificaciones epigenéticas en el neurodesarrollo. En ciudades como Guiyu (China) o Bangalore (India) estos residuos son "reciclados" mediante arcaicas tecnologías, sin ninguna medida de seguridad, para extraer los metales que contienen (hierro, cobre, aluminio, plomo, níquel, plata, oro, arsénico, cadmio, cromo, indio, mercurio, rutenio, selenio, vanadio y zinc).

Durante décadas, el dogma reinante en genética establecía que el genotipo era capaz de generar un fenotipo, excluyendo completamente la influencia del entorno. Según esta visión, la evolución estaría determinada únicamente por cambios en el *"pool* genético" de los individuos. Sin embargo, ¿cómo se pueden explicar las diferencias que existen entre gemelos idénticos? Estos comparten una secuencia de ácido desoxirribonucleico (ADN) idéntica, por lo que deberían ser esencialmente iguales. Sin embargo, a lo largo de su vida, la expresión del genoma, es decir, su fenotipo, muestra diferencias.

El dogma actual postula que el entorno influye en la expresión del fenotipo; y que la clásica dicotomía entre genes *(nature)* y entorno *(nurture)* es errónea. En este nuevo escenario, la epigenética representa el "puente" entre el genoma y el entorno, actuando como el lenguaje bioquímico mediante el cual el entorno se comunica con los genes y modifica el fenotipo del individuo. El entorno tiene el potencial de inducir cambios epigenéticos que generan variaciones interindividuales, que a su vez modifican determinados patrones de expresión genómica e inducen variaciones fenotípicas. Los humanos, y por extensión los seres vivos, somos objeto de un "modelado" genético por parte de elementos químicos del entorno que explica lo que somos y, en ocasiones, de qué enfermamos.

2.2. ¿Qué es la epigenética?

La epigenética (del griego *epi,* en o sobre, y *–genética*) es la ciencia que estudia el conjunto de procesos químicos que modifican la actividad del ADN sin alterar su secuencia (Sweatt *et al.,* 2013). Conrad Hal Waddington (1905-1975), biólogo del desarrollo que acuña el término epigenética en la década de 1940, la define como "la rama de la biología que estudia las interacciones causales entre los genes y sus productos, los cuales dan lugar al fenotipo".

Históricamente, el término epigenética ha sido utilizado para describir los eventos que no podían ser explicados por los principios genéticos. En la actualidad ha ido adquiriendo diferentes significados dependiendo de la disciplina científica en la que se emplee. Así, mientras en biología del desarrollo el término epigenética hace referencia a la influencia del ambiente en el desarrollo embriológico, en genética comprende el estudio de los cambios hereditarios, mitóticos o meióticos, de la función de los genes que no puede ser explicada por cambios en la secuencia del ADN y que pueden ser reversibles. De tal forma, la epigenética ofrece la posibilidad de reprogramar el genoma sin necesidad de modificar el material genético (Martin-Subero, 2009). Utilizando un símil musical, una

determinada orquesta (epigenoma) interpreta una partitura (genoma). Como una partitura, el genoma posee la potencialidad de expresarse de un modo u otro; la forma concreta en cómo se interprete esa partitura (el control y regulación de los genes) es lo que marca la singularidad biológica de cada individuo.

La programación epigenética no solo ejerce influencia en el fenotipo del organismo, sino también en el de su descendencia (lo que se ha denominado epigenética transgeneracional); posibilitando que cambios epigenéticos adquiridos por un organismo sean transmitidos a las futuras generaciones. Uno de los primeros ejemplos documentados sobre epigenética transgeneracional lo encontramos en la hambruna que asoló la zona occidental de Holanda durante el invierno de 1944-1945.

A finales de noviembre de 1944, el contenido energético de la dieta ingerida por los habitantes de esta región apenas excedía las 900 kcal/día; en abril de 1945 se redujo a 700 kcal/día. Esta importante restricción calórica comportaría la muerte de más de 30.000 personas y niveles de metilación significativamente más bajos en un gen relacionado con una hormona de crecimiento fundamental en la gestación *(IGF2-Insulin-like growth factor II).* Estos cambios epigenéticos no se "disolvieron" con el tiempo, sino que afectarían a las futuras generaciones. Las personas concebidas en la hambruna de 1944-1945 han tenido, a lo largo de la vida, más diabetes, más obesidad, más enfermedades cardiovasculares y otros problemas de salud que los que nacieron antes o después, o en otras zonas cercanas donde no hubo esa terrible escasez de alimentos. El medio ambiente, en este caso la hambruna, generó una presión selectiva en las células, marcándolas y transmitiendo los cambios a la siguiente generación.

Otro ejemplo de la influencia transgeneracional lo encontramos en la investigación realizada por Bygren y Pembrey en Överkalix (Suecia). Tras estudiar los archivos parroquiales y registros de cosechas, observan que hambrunas en momentos críticos de la vida de los abuelos puede afectar la esperanza de vida de los nietos. Los ejemplos expuestos muestran que lo que hagamos a nuestro cuerpo durante nuestra existencia repercute, de manera positiva o negativa, no solo en nosotros sino también en nuestros hijos o nietos. Nuestros hábitos de vida definen nuestro *pool* epigenético.

2.2.1. Mecanismos epigenéticos en neurociencia

Todos los organismos vivos, inclusive los más simples, contienen una enorme cantidad de información en forma de ADN en cada una de sus células. Este ADN no se encuentra en forma lineal dentro del núcleo celular, sino compactado y empaquetado. Esto es posible gracias a la organización estructural conocida como "cromatina"; gracias a la cromatina, pequeños segmentos de ADN se enrollan alrededor de unos octámeros de proteínas denominadas histonas y dan lugar a una fibra de ADN (la cual puede llegar a compactarse hasta 50.000 veces su tamaño original). Esta organización posibilita que dos metros de ADN se localicen en núcleos celulares de poco más de 10 micras.

La información contenida en el ADN de nuestros genes debe transferirse hacia la secuencia de proteína que realizará una función determinada en el organismo. Para ello,

la secuencia de ADN se transcribe a ARN mensajero (que mantiene la información del ADN). Posteriormente, con la ayuda de los ribosomas, el ARN mensajero se convierte en una proteína. Esta secuencia de eventos (ADN→ARNm→proteína) puede alterarse, de forma positiva o negativa, por cambios en el ambiente interno en el que ocurren los procesos moleculares (por ejemplo, cambios hormonales, alteraciones sinápticas, etc.) o en el ambiente externo (por ejemplo, condiciones climáticas, dieta, tabaquismo, actividad física, estrés, etc.).

A finales del siglo XX se descubrió la importancia de la cromatina en la expresión génica y su control epigenético. La construcción de la cromatina, y de los elementos necesarios para su modificación, está controlada por genes. Entre estos genes reguladores o modificadores epigenéticos podemos diferenciar:

1. Genes que codifican proteínas capaces de modificar covalentemente el ADN o los aminoácidos de las histonas.
2. Genes que codifican proteínas capaces de revertir esas modificaciones.
3. Genes que codifican proteínas remodeladoras capaces de reconocer o interpretar esas modificaciones para inducir cambios en la configuración de la cromatina. Los elementos necesarios para la función o actividad de estos modificadores epigenéticos son aportados por la dieta o resultan de procesos metabólicos.

En neurociencias, cada vez son más los profesionales que ven clara la influencia del entorno, y las experiencias vitales (factores extrínsecos), en la regulación de los mecanismos epigenéticos del SNC –ejerciendo efectos tanto negativos como positivos–. No obstante, los cambios epigenéticos no son patrimonio exclusivos de estos factores; son también dependientes del genotipo (factores intrínsecos) y otras variables no determinadas (factores estocásticos). Los cambios epigenéticos conllevan alteraciones en la expresión génica de las células del SNC, desencadenando cambios duraderos en la función neuronal que, en algunos casos, son perpetuos. Los mecanismos epigenéticos más estudiados en neurociencias son:

1. La metilación de la citosina de los pares de nucleótidos citosina-guanina del ADN.
2. La regulación de la estructura de la cromatina vía modificaciones de las histonas.
3. La regulación de la activación y silenciamiento de los genes asociada a ARN no codificantes.

La metilación del ADN es un proceso que ocurre mayoritariamente en regiones genómicas repetitivas (no codificables en proteínas) que poseen restos CpG. La metilación del ADN reprime la transcripción directamente (inhibiendo el enlace a factores de transcripción) e indirectamente favorece la acción de proteínas enlazantes a metil-CpG

que son inhibidoras de la transcripción o represoras-modeladoras de las actividades de la cromatina.

Respecto a la regulación de la estructura de la cromatina vía modificaciones de las histonas, destacan las de los extremos de las histonas H3 y H4. Estas pueden ser modificadas covalentemente en varios de sus residuos aminoacídicos, por metilación, acetilación o fosforilación; pudiendo modificar diferentes procesos biológicos como la expresión genética, la reparación de ADN o la condensación cromosómica. Por último, la regulación de la activación y silenciamiento de los genes asociada a ARN no codificantes (principalmente microARN) controlan la estabilidad y traducción de los ARN mensajeros.

Los factores extrínsecos pueden afectar al SNC durante el desarrollo intrauterino (o prenatal) y el extrauterino (o postnatal). Siendo los cambios epigenéticos intrauterinos los que tienen un mayor impacto en el estado epigenético del organismo. Las condiciones intrauterinas determinan alteraciones fenotípicas que pueden dar lugar a cambios estables en la expresión génica. Tales condiciones vienen determinadas esencialmente por dos aspectos:

1. Los fenotipos específicos de la madre y la placenta, que determinan características tales como el tamaño del útero y la disponibilidad de nutrientes.
2. El estilo de vida de la madre, que determina los factores extrínsecos a los que está expuesto el embrión.

Respecto al desarrollo extrauterino, los niños son más vulnerables que los adultos a los contaminantes ambientales por los siguientes motivos:

1. Inmadurez biológica: todos los sistemas orgánicos atraviesan diversas fases de maduración tanto anatómica como fisiológica; proceso que se inicia en la vida intrauterina, continúa durante la infancia y termina en la adultez. El periodo de gestación y primeros meses de vida son especialmente críticos para el desarrollo del SNC, determinando efectos adversos en la salud a corto, medio y largo plazo.
2. Consumo energético y metabólico: las demandas propiciadas por el rápido crecimiento infantil hacen necesario un elevado consumo de nutrientes y un mayor aporte de oxígeno. Los niños inhalan, ingieren y absorben más sustancias medioambientales por kilogramo de peso que un adulto; aumentando de tal forma la exposición a tóxicos. Si a ello unimos la menor capacidad de los niños para neutralizar, detoxificar y eliminar los contaminantes ambientales, los efectos adversos son más intensos y persistentes.
3. Comportamiento: la tendencia natural de los niños a descubrir, tocar, respirar, degustar, y muchas veces, ingerir sustancias u objetos que exploran, como tierra, pinturas, plásticos, etc., hace que estén especialmente expuestos a múltiples tóxicos ambientales.

La repercusión de los efectos producidos por un agente neurotóxico, a nivel intra y extrauterino, dependerá de diversos factores: la edad o el estadio de desarrollo en el momento de la exposición; el tiempo y duración de la exposición; la distribución de la sustancia tóxica en el SNC; la cantidad o concentración del agente en el tejido nervioso; la vía de exposición (inhalación, ingestión o contacto cutáneo); y la capacidad de un tóxico para interferir en procesos de desarrollo específicos. De tal forma, las exposiciones a diferentes concentraciones, o durante diferentes periodos de tiempo, producirán efectos diferenciales.

Numerosos factores extrínsecos pueden interferir en el normal desarrollo del SNC, tanto a nivel intrauterino como extrauterino. Entre ellos, contaminantes atmosféricos, metales pesados o pesticidas. En los próximos apartados se describen algunos de estos factores y su efecto sobre el neurodesarrollo.

2.3. Contaminación atmosférica

La atmósfera es la parte del ambiente con la que el organismo humano está permanentemente en contacto. La relación entre contaminación atmosférica y aumento de la mortalidad se revelaron a partir de sucesos como el ocurrido en 1930 en el Valle de Mosa (Bélgica) o en la ciudad de Londres (Inglaterra) a mediados del siglo XX.

A principios de diciembre de 1952 Londres sufrió una bajada de temperaturas mayor de lo habitual. Para combatir el frío, los londinenses comenzaron a quemar más carbón que de costumbre y la contaminación generada, que normalmente se dispersaba en la atmósfera, quedó esa vez atrapada bajo una densa capa de aire frío. Entre el 5 y el 9 de diciembre fallecieron 4.000 personas, principalmente niños, ancianos y gente con problemas respiratorios. En los meses siguientes hubo otras 8.000 muertes atribuidas a la llamada Gran Niebla o Niebla Asesina.

Hoy por hoy, la principal fuente de emisión de contaminantes atmosféricos es el tráfico rodado. En la mayoría de las ciudades europeas, el tráfico es la fuente más importante de emisión de óxidos de nitrógeno (NOx), monóxido de carbono (CO), BTEX (benceno, tolueno, etilbenceno y xilenos), humos negros y partículas ultrafinas. Los contaminantes primarios emitidos por tubos de escape constituyen hasta un 30% del total de las partículas finas, y otros contaminantes generados por la resuspensión de polvo y los frenos de los vehículos son la fuente más importante de partículas de fracción gruesa (entre 2,5 y 10 μm de diámetro). El comportamiento de estos contaminantes puede sufrir variaciones estacionales.

La contaminación tipo invierno *(winter smog)* comporta un estancamiento del aire, cuando los contaminantes procedentes de la combustión se acumulan en la atmósfera. Mientras que la contaminación tipo verano *(summer smog)* acostumbra a estar ligada especialmente a los días calurosos y soleados; días en los que las reacciones fotoquímicas de los óxidos de nitrógeno y los hidrocarburos llevan a la formación de ozono y otras sustancias con capacidad tóxica.

Actualmente, en los países del mundo occidental los niveles de contaminación

atmosférica pueden, en general, considerarse moderados. No obstante, aún por debajo de los niveles de calidad del aire considerados como seguros, la contaminación atmosférica se asocia con efectos nocivos sobre el neurodesarrollo y la cognición infantil (Guxens y Sunyer, 2012). Las primeras etapas de la vida son especialmente vulnerables a los efectos de la contaminación atmosférica, ya que el completo desarrollo de los pulmones y del sistema inmunitario finaliza años después del nacimiento. Además, los niños respiran más aire que los adultos en proporción a su masa corporal y tienen patrones de comportamiento que favorecen una mayor exposición a la polución atmosférica (por ejemplo, pasar más tiempo en espacios abiertos realizando actividades que incrementan el ritmo respiratorio).

La exposición a elevados niveles de carbono negro (u hollín) se ha asociado con un peor rendimiento psicométrico. Suglia *et al.* indican que un incremento de 0,4-lg/m^3 de este compuesto predice un descenso de tres puntos en la *Kaufman-Brief Intelligence Test*.

Un estudio realizado en la ciudad de San Marcos (Guatemala) muestra que la exposición a elevados niveles de monóxido de carbono (por combustión de madera) durante el tercer trimestre de gestación se asocia a peores puntuaciones a la edad de 6 a 7 años en la copia, recuerdo inmediato y diferido del *Bender Gestalt-II* (integración visuo-espacial, memoria visual a corto plazo y largo plazo, respectivamente) y el *Reitan-Indiana's Finger Tapping Test* (velocidad motora).

Perera *et al.,* tras analizar una muestra de 183 mujeres embarazadas residentes en Nueva York (Estados Unidos), indican que la exposición intrauterina a niveles altos de hidrocarburos aromáticos policíclicos (compuesto orgánico producto de la utilización de combustibles) aumenta la predisposición de los hijos a experimentar problemas atencionales y alteraciones conductuales. Resultados similares son descritos en una cohorte de mujeres embarazadas no fumadoras procedentes de la ciudad polaca de Cracovia. Sin embargo, aunque en ambos estudios se controlaron factores potenciales de confusión (condiciones socioeconómicas, coeficiente intelectual materno o niveles de plomo), las mediciones de hidrocarburos aromáticos policíclicos se basaron en un periodo de exposición muy limitado –solo dos días–.

En un estudio realizado con 1889 niños procedentes de cuatro regiones españolas (Valencia, Sabadell, Asturias y Gipuzkoa) se registraron parámetros como el dióxido de nitrógeno (NO_2), benceno, medidas ambientales de carbono negro y distancia a una vía importante de tráfico rodado. Los autores concluyen que la exposición prenatal a contaminantes atmosféricos puede tener efectos adversos en el desarrollo cognitivo infantil.

Autores como Calderón-Garcidueñas han efectuado comparaciones entre niños de áreas con elevados niveles de polución y niños residentes en áreas menos contaminadas. Esta autora examinó a 55 niños de la Ciudad de México y 18 niños de Polotitlán (México), pequeña localidad rural. Los estudios de neuroimagen estructural revelaron que los niños expuestos a la contaminación urbana fueron significativamente más propensos a presentar inflamaciones cerebrales y lesiones a nivel de sustancia blanca prefrontal.

Asimismo, estos niños mostraron un rendimiento significativamente inferior al esperado por edad y escolaridad en la Escala de Inteligencia para Niños de Wechsler-Revisada. Sin embargo, en esta investigación no se controlaron factores potenciales de confusión entre las dos áreas.

Un estudio realizado en Quanzhou (China) comparó el rendimiento psicométrico de 431 niños de una escuela ubicada en una zona de tráfico denso respecto a 430 niños de una escuela situada en una zona de "aire limpio". Tras controlar los factores potenciales de confusión como las condiciones socioeconómicas, la contaminación aérea en interiores y exposición al humo de tabaco, los resultados mostraron diferencias significativas entre ambos colectivos. Otra investigación realizada en diversas ciudades del estado de California (Estados Unidos) indica que los alumnos de escuelas ubicadas en zonas con mayores índices de polución atmosférica tienden a tener una proporción mayor de estudiantes con un peor rendimiento académico; incluso después de controlar variables como la condición socioeconómica del estudiante, el nivel educativo de la escuela, calidad de los maestros o educación de los padres.

2.4. Metales pesados

2.4.1. Plomo

El plomo (Pb) es un metal pesado, ampliamente distribuido en la naturaleza, cuyas principales fuentes de exposición ambiental en Europa son las pinturas industriales, el polvo contaminado con plomo y el agua potable. Influye sobre el desarrollo del SNC intrauterino, tanto sobre la estructura celular del cerebro como sobre la química neuronal. Los efectos estructurales incluyen alteración en la proliferación celular, diferenciación, formación de sinapsis y apoptosis celular. Los efectos neuroquímicos incluyen niveles alterados de neurotransmisores (acetilcolina, dopamina, glutamato) y una densidad alterada del receptor de dopamina en distintas partes del cerebro1. También es un potente inhibidor del receptor NMDA (glutamato).

Los efectos adversos para la salud asociados con niveles elevados de plomo en sangre han sido ampliamente estudiados y documentados. En la historia contemporánea, el primer informe que describe envenenamiento por plomo en niños es el presentado por Lockhart Gibson en el *Intercolonial Medical Congress of Australasia* celebrado en Sidney (Australia) en 1892.

En la actualidad, uno de los principales objetivos de los investigadores es determinar el umbral a partir del cual la exposición a este metal es perjudicial para el normal desarrollo del SNC. En los últimos 40 años, el *Center for Disease Control and Prevention,* del Departamento de Salud y Servicios Humano de Estados Unidos, ha reducido de forma constante el umbral de plomo en sangre considerado peligroso para los niños: pasando de 60 μg /dL en la década de 1960 a los actuales 10 μg /dL. La presencia de más de 10 μg /dL de plomo en sangre acostumbra a estar asociado con déficits atencionales, trastornos de aprendizaje, cambios de conducta y disminución del

coeficiente intelectual. Sin embargo, estudios recientes indican que niveles de plomo en sangre < 10 µg /dL también pueden tener un impacto negativo en el neurodesarrollo. Lanphear *et al.* concluyen, tras analizar a 1.333 niños de entre 5 y 10 años, que niveles de plomo en sangre < 7,5 µg /dL están relacionados con una disminución en el coeficiente intelectual (valorado con las Escalas de Inteligencia para Niños de Wechsler). De hecho, ningún nivel de exposición al plomo parece ser "seguro", e incluso niveles bajos de exposición se asocian con déficits en el desarrollo cognitivo.

Otros estudios se han centrado en valorar si el género influye en la manera en que la exposición al plomo afecta al neurodesarrollo. Los datos disponibles indican que la exposición a este metal parece afectar más a los niños que a las niñas (Llop et al., 2013).

2.4.2. Metilmercurio

La principal ruta de exposición al metilmercurio (MeHg), compuesto orgánico del mercurio altamente neurotóxico, es la ingesta de pescado y mariscos (los cuales presentan una tendencia natural a concentrar metilmercurio en sus cuerpos).

El metilmercurio atraviesa la placenta y se acumula en el SNC del feto, afectando a su formación. La exposición crónica al metilmercurio actúa como un potente agente teratógeno del SNC inmaduro, ya que puede producir alteraciones en su desarrollo estructural (necrosis focal a nivel cerebral y cerebeloso, con destrucción de las células gliales perifocales) y funcional (interferencia con el proceso de migración de las capas neuronales corticales y subcorticales).

En 1955, un vertido accidental de metilmercurio ocasionó que numerosas mujeres embarazadas de la región de Minamata (isla de Kyushu, Japón) ingirieran cantidades elevadas de este metal a partir del consumo de animales marinos contaminados. Posteriormente, estas mujeres dieron a luz a niños con importantes alteraciones neurológicas. Las mediciones realizadas en la bahía de Minamata en 1961 revelaron niveles de metilmercurio en los peces de entre 10 y 55 µg/g.

Al igual que sucede con el plomo, se ha sido estudiado ampliamente el efecto de la exposición a altas dosis de metilmercurio. Sin embargo, hoy por hoy, la principal cuestión es saber a partir de qué dosis la exposición a este metal pesado puede producir efectos negativos en el neurodesarrollo. En el año 2012, la Autoridad Europea de Seguridad Alimentaria estableció una ingesta semanal tolerable para el metilmercurio de 1,3 µg/kg de peso corporal. Los estudios publicados sobre los efectos adversos de la exposición al metilmercurio intrauterino sobre el neurodesarrollo no arrojan resultados concluyentes. Tampoco existe un patrón claro respecto a las posibles diferencias de género.

El estudio realizado en las islas Feroe (Dinamarca) durante el bienio 1986-1987 mostró una asociación directa entre la exposición a este metal y retrasos en el desarrollo de funciones cognitivas como la atención o el lenguaje en niños de 7 y 14 años. Sin embargo, en un estudio efectuado en las islas Seychelles no se observó relación entre consumo materno de pescado y daños en la salud de los niños. En otro realizado en Boston (Estados Unidos), con bebés de 6 meses de edad, se observó que un aumento de

1 ppm en los niveles de metilmercurio en cabello se asoció con una disminución en las puntuaciones de memoria, concretamente en reconocimiento visual.

En un estudio con una cohorte de niños de 5 años procedentes de Quebec (Canadá) no se observó relación entre la exposición al metilmercurio y su comportamiento. La falta de homogeneidad en las conclusiones sobre el efecto del metilmercurio en el neurodesarrollo podría explicarse por diferencias genéticas relacionadas con los mecanismos de detoxificación y eliminación del metilmercurio. O por la forma de exposición y concentración de metilmercurio; en el caso de las islas Seychelles la concentración de este metal en el pescado era diez veces inferior al registrado en las islas Feroe.

2.4.3. Cadmio

El cadmio (Cd) es un metal pesado que se libera al medioambiente por la combustión de los combustibles fósiles, incineración, minería y fábricas de producción industrial, fangos de aguas residuales o fertilizantes con fosfatos. En humanos, la principal vía de exposición al cadmio es la dietética. Otra importante vía de exposición es el humo del tabaco: los fumadores muestran niveles de cadmio en sangre muy superiores a los no fumadores.

El cadmio es tóxico durante el embarazo, interfiriendo la función placentaria, alterando diversas enzimas y modificando la disponibilidad de nutrientes y elementos esenciales para el SNC. En la vida extrauterina, la exposición a elevadas concentraciones de cadmio se ha asociado con trastornos del aprendizaje. No existen datos que permitan determinar si hay diferencias a la exposición en función del género.

2.4.4. Manganeso

Los oligoelementos son bioelementos presentes en los seres vivos en pequeñas cantidades (menos de un 0,05 %). Entre los oligoelementos indispensables para un adecuado funcionamiento del SNC hallamos el manganeso (Mn). Contrariamente al plomo o el mercurio, el aporte dietético natural de manganeso es esencial para que actúe como catalizador en numerosas reacciones enzimáticas. En ambientes no laborables, la principal vía de exposición a este metal proviene de los alimentos (sobre todo los vegetales, como cereales, legumbres, aguacates o algas). Tanto su ausencia como su exceso pueden ser perjudiciales para el organismo.

Existe una creciente evidencia que la exposición a dosis elevadas de manganeso durante el desarrollo intrauterino, así como en los primeros meses de vida, puede tener efectos neurotóxicos. Al igual que sucede con el metilmercurio o el cadmio, la evidencia sobre diferencias de género respecto a la exposición al manganeso todavía es muy limitada.

2.5. Compuestos organoclorados

Los compuestos organoclorados son compuestos sintéticos, desarrollados en la década de 1940, donde algunos o la totalidad de sus átomos de hidrógeno son substituidos por cloro (Jurewicz et al., 2013). Incluyen los bifenilospoliclorados (PCBs), el diclorodifenilotricloroetano (DDT) o el hexaclorobenceno (HCB), entre otros. La principal vía de incorporación de los organoclorados en seres humanos es la dietética, vía por la que se acumulan en los tejidos (especialmente en los tejidos grasos, como la leche materna).

El uso intensivo de los compuestos organoclorados se inició en la década de 1930, principalmente como pesticidas agrícolas. Actualmente, en Europa muchos de estos compuestos están prohibidos, pero siguen estando presentes en el medioambiente debido a su lenta biodegradación y a su uso en los países del tercer mundo. Los beneficios de estos compuestos como pesticidas sintéticos son innegables, pero la preocupación por sus posibles efectos adversos sobre la salud a largo término ha ido en aumento en los últimos tiempos.

Las investigaciones sobre el impacto de los pesticidas en el neurodesarrollo son escasas, limitándose generalmente a los efectos agudos de la exposición. Un interesante estudio efectuado en México muestra que la exposición prolongada y regular a pesticidas puede alterar el desarrollo cognitivo. En la década de 1940 los agricultores del valle del Yaqui (Sonora, México) adoptaron el uso de plaguicidas y fertilizantes químicos; como protesta ante esta situación algunos residentes del valle emigraron a la sierra. Cincuenta años después, un equipo de investigadores ha estudiado la relación entre la presencia de pesticidas organoclorados en la sangre del cordón umbilical, la leche materna y el rendimiento cognitivo en niños de 4 a 5 años expuestos a pesticidas (grupo del valle) y niños de una comunidad con un sistema de agricultura sin agroquímicos (grupo de la sierra). Los niños del valle mostraron una peor coordinación visuo-manual, memoria y capacidad representacional.

El hexaclorobenceno (HCB) es un compuesto clorado formado a partir del benceno por sustitución de sus átomos de hidrogeno por cloro. Su gran estabilidad química y baja solubilidad en agua facilitan que este compuesto organoclorado se acumule en las cadenas tróficas y se distribuya por todo el planeta. El HCB se usó extensamente como pesticida hasta 1965; empleándose también en la manufactura de fuegos artificiales, municiones y goma sintética. Prohibida su producción industrial en la mayoría de países occidentales en la década de 1970, en España se continuó utilizando hasta 1986.

La neurotoxicidad por exposición a altas concentraciones de HCB se hará patente en la década de 1950 a raíz de la intoxicación masiva ocurrida en Turquía entre 1955 y 1959. Pese a este fatídico incidente, apenas hay evidencias sobre el impacto del HCB sobre el neurodesarrollo. Los escasos estudios publicados no hallan una relación directa entre la capacidad cognitiva y la presencia de este compuesto organoclorado, tanto en la madre durante la gestación como posteriormente en el niño. En un estudio realizado en Flix (España), los autores no hallaron asociación entre la exposición prenatal a elevadas

concentraciones atmosféricas de HCB y el neurodesarrollo durante el primer año de vida. Sin embargo, inferir conclusiones sobre los efectos del HCB en el desarrollo del SNC no será posible hasta que se disponga de más datos epidemiológicos.

Los bifenilospoliclorados (PCBs) son una serie de compuestos organoclorados que se forman mediante la cloración de diferentes posiciones del bifenilo. Los PCBs se han utilizado de forma profusa durante gran parte del siglo XX en transformadores eléctricos, como estabilizantes de pinturas, polímeros y adhesivos o como lubricante industrial. Su persistencia en el ambiente es alta: pueden permanecer desde 3 semanas a dos años en agua, alrededor de 6 años en suelos y sedimentos, y más de 10 años en peces adultos. Actualmente su producción está prohibida en los países occidentales. Sin embargo, su uso en países en vías desarrollo, vertidos incontrolados o accidentales hacen que los PCBs continúen estando presentes en el medioambiente.

En 1968, un suceso accidental en Kyushu (Japón) reveló la vulnerabilidad del feto a altas concentraciones de PCBs. Más de mil personas consumieron alimentos cocinados con aceites contaminados, entre ellos mujeres embarazadas. Los niños expuestos durante el desarrollo intrauterino presentaron un importante retraso en su crecimiento fetal y discapacidad intelectual. A pesar de este trágico antecedente, y los múltiples estudios sobre la exposición infantil a los PCBs y sus posibles efectos sobre el neurodesarrollo, no hay acuerdo sobre la neurotoxicidad de esta familia de compuestos organoclorados.

Un estudio realizado en la región de los Grandes Lagos (Ontario, Canadá) revela una relación dosis-dependiente entre los niveles de PCBs en la sangre del cordón umbilical y la ejecución del *Fagan Test of Infant Intelligence*. Jacobson y Jacobson describen, en niños de 11 años residentes cerca del lago Michigan (Estados Unidos), una relación directa entre la exposición a PCBs y un peor rendimiento en la Escala de Inteligencia para Niños de Wechsler-Revisada. Sin embargo, Wilhelm *et al.* no hallan relación entre la exposición intrauterina y el neurodesarrollo en bebes de 24 meses residentes en Duisburg (Alemania).

Otro estudio realizado en Holanda halla sutiles retrasos en el desarrollo motor y cognitivo en niños de 7 años expuestos durante el embarazo a PCBs. Mientras que en un estudio realizado en 12 hospitales de Estados Unidos los autores no observan relación alguna. La falta de estándares en las medidas de evaluación cognitiva, así como en las medidas de exposición a los PCBs, no permiten emitir conclusiones robustas sobre el efecto de estos compuestos sobre el neurodesarrollo. Asimismo, se desconoce si el efecto de los PCBs puede estar magnificado o minimizado por la exposición junto con otros compuestos organoclorados y metales pesados.

2.6. Lactancia materna

La lactancia materna tiene múltiples efectos beneficiosos para la madre y el niño. Entre ellos destaca su influencia positiva en el desarrollo cognitivo. Múltiples autores destacan que los niños que han sido amamantados muestran un mejor desempeño en pruebas de inteligencia que los que han sido alimentados con leches artificiales (también

denominadas leches de fórmula).

En 2008 Kramer *et al.* desarrollaron el mayor ensayo aleatorizado que se ha realizado en el área de la lactancia humana, con una muestra formada por 13.889 niños. Los resultados proporcionaron evidencias de que la lactancia materna prolongada y exclusiva mejora el desarrollo cognitivo de los niños. En la literatura se han propuesto diversos mecanismos para explicar por qué la lactancia materna desempeña un papel positivo sobre el desarrollo cognitivo. Podrían ser factores no identificados que se relacionan tanto con la lactancia materna como con el desarrollo cognitivo, factores asociados con la situación de lactancia o bien la composición de la leche materna. A diferencia de las leches artificiales, la leche materna es muy rica en ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga, esenciales para el desarrollo del SNC. A este respecto, en los últimos años se ha destacado el papel del ácido docosahexaenoico (DHA), un ácido graso fundamental para la adecuada función de las neuronas (Michaelsen *et al.,* 2009).

La leche materna es la principal fuente de ácidos grasos poliinsaturados durante los primeros meses de la vida. Y la principal puerta de acceso para muchos neurotóxicos liposolubles (por ejemplo, plomo, metilmercurio, PCBs o HCB). La elevada presencia de grasa en la leche materna hace que las sustancias liposolubles se encuentren en mayor concentración, favoreciendo la acumulación de tóxicos ambientales en la leche, y transfiriéndose posteriormente al bebé durante la lactancia. Paradójicamente, la lactancia supone un mecanismo de detoxificación para la madre (ayudando a disminuir sus concentraciones de tóxicos), en detrimento del recién nacido.

Pese a ser una vía potencial de acceso para múltiples neurotóxicos, la literatura muestra que los efectos positivos de la lactancia materna sobre el neurodesarrollo son mayores que sus posibles efectos adversos.

La exposición intrauterina a neurotóxicos ha mostrado tener efectos negativos en el desarrollo cerebral. Teóricamente, la exposición extrauterina a estos neurotóxicos a través de la lactancia materna debería tener un efecto similar. Sin embargo, los efectos son más perjudiciales cuando la exposición es intrauterina. Lo cual parece indicar que el cerebro es más vulnerable a estos contaminantes durante el periodo de gestación.

En el caso de los PCBs, los datos actuales sugieren que la exposición a estos compuestos organoclorados a través de la lactancia materna no repercute negativamente en el neurodesarrollo. En todo caso, puede atenuar sus beneficios. Respecto a metales pesados como el plomo o el mercurio, las conclusiones son similares. No obstante, los estudios que analizan la lactancia materna como vía de acceso de neurotóxicos al SNC del bebé no están exentos de limitaciones metodológicas; limitaciones que influyen en la interpretación de los resultados. Michaelsen *et al.* señalan la dificultad para discernir hasta qué punto los niveles de un determinado contaminante son resultado de la exposición pre o postnatal. Por otra parte, con frecuencia la realidad se caracteriza por exposiciones conjuntas con otras sustancias no-tóxicas que enmascaran el efecto de los neurotóxicos. Tal es el caso de las mujeres que durante el embarazo y posterior lactancia ingieren cantidades importantes de pescado; esta ingesta propicia niveles elevados de

DHA en sangre, considerado un promotor del desarrollo cognitivo.

2.7. Experiencias vitales, estrés e infancia

Una madre sana es necesaria pero no suficiente para el desarrollo normal del feto. El estrés, entendido como el conjunto de influencias internas o externas que perturban el estado normal de bienestar del sujeto, puede afectar la forma en que las células nerviosas crecen, se diferencian o comunican entre sí.

El estrés desencadena la activación del eje hipotálamo-pituitario-adrenal (HPA), que culmina en la síntesis y liberación de glucocorticoides por las glándulas suprarrenales. El principal glucocorticoide en humanos es el cortisol y actúa como factor de transcripción y regulación de la expresión génica. La exposición prolongada a elevados niveles de cortisol puede tener un efecto negativo en el desarrollo estructural del cerebro, así como ocasionar déficits en el desarrollo cognitivo (Lupien et al., 2009).

En el caso de las mujeres embarazadas, el efecto del cortisol está condicionado por la causa, duración e intensidad del estímulo estresante, la reactividad al estrés materno y la susceptibilidad genética del feto. Curiosamente, la respuesta biológica al estrés se atenúa durante la gestación. Varios investigadores han demostrado que durante el embarazo las mujeres experimentan un menor incremento de la frecuencia cardiaca y una disminución de los niveles de cortisol en sangre. Variando, de una mujer a otra, el grado de modulación de las respuestas de estrés biológicos en el transcurso del embarazo. También se observa una reducción generalizada de la respuesta inmune materna, presumiblemente para tolerar el feto (un cuerpo extraño), a niveles que no comprometan la respuesta inmunitaria (hecho que aumentaría la susceptibilidad materna o fetal a infecciones).

Tal y como se ha referido a lo largo del capítulo, la exposición a neurotóxicos durante los periodos sensibles del desarrollo fetal pueden ocasionar alteraciones funcionales y estructurales en el SNC. La exposición a estresores psicosociales, por el contrario, parece tener efectos más sutiles sobre el neurodesarrollo. De hecho, algunos estudios indican que niveles moderados de estrés durante el embarazo tienen un efecto positivo sobre determinados aspectos del neurodesarrollo. Resultados que son consistentes con las ideas que subyacen al entrenamiento en inoculación del estrés, procedimiento cognitivo-conductual desarrollado por Donald Meichenbaum.

Meichenbaum postula que los factores estresantes a los que nos sometemos durante la vida constituyen un reto que, al ser superados con éxito, pueden inducir adaptaciones ventajosas para el futuro. Los aspectos clave para determinar si la exposición a estrés intrauterino tiene consecuencias beneficiosas o perjudiciales son: la naturaleza del estímulo, su magnitud, cronicidad, momento de presentación, respuestas biológicas y psicológicas de la madre gestante al estrés, así como su sentido de control sobre el estímulo estresante.

Hay una cantidad enorme de publicaciones que muestra los efectos del estrés sobre el cerebro y el comportamiento en adultos, pero solo recientemente se ha abordado el

papel del estrés intrauterino en los recién nacidos y niños.

Actualmente se sabe que el nivel de estrés, depresión y ansiedad de la madre durante el embarazo se asocia con un aumento de la actividad basal del eje HPA del niño a diferentes edades (6 meses, 5 años y 10 años). Buss *et al.* han descrito evidencias de una relación directa entre el estado emocional de la madre durante el embarazo y cambios en la estructura cerebral de sus hijos. La presencia de niveles elevados de ansiedad a las 19 semanas de gestación se asocia con una reducción del volumen de sustancia gris en la corteza prefrontal, premotora, temporal medial y lateral, cerebelo, circunvolución occipital medial y giro fusiforme. En otro estudio, estos mismos autores observan que la ansiedad materna durante la gestación predice el funcionamiento ejecutivo de sus hijos. Concretamente, niveles elevados de ansiedad durante el embarazo se asocian con un peor control inhibitorio en las niñas y una alteración de la memoria de trabajo visuo-espacial tanto en niños como en niñas.

Investigaciones actuales sugieren que la calidad de la atención materna tiene el potencial de compensar los efectos de un entorno prenatal desfavorable. Durante los primeros años de vida el SNC es enormemente plástico y puede beneficiarse de intervenciones terapéuticas que contrarresten los efectos negativos del estrés intrauterino.

Las experiencias tempranas postnatales también moldean el cerebro. Los niños se enfrentan a retos predecibles (por ejemplo, el primer día de clase) e impredecibles (por ejemplo, la pérdida de un ser querido) que les proporcionan la oportunidad de aprender a manejar de forma efectiva el estrés y desarrollar los recursos de afrontamiento necesarios para superar estos obstáculos. En este contexto, la presencia de padres o cuidadores sensibles y receptivos ayuda a los niños a equiparse con las herramientas necesarias para manejar el estrés de una manera saludable, así como adaptarse a situaciones nuevas y potencialmente amenazantes. Sin embargo, los efectos beneficiosos del estrés disminuyen cuando es lo suficientemente intenso como para superar la capacidad del niño para hacerle frente de manera efectiva.

El denominado estrés tóxico, vinculado con la exposición a experiencias tempranas adversas (por ejemplo, abuso, maltrato, violencia, negligencia o hipoestimulación), compromete el normal desarrollo del cerebro. Felitti describe una estrecha relación entre la exposición a experiencias adversas en la infancia y la salud en los adultos. Esta investigación, enmarcada en el *Adverse Chilhood Experiences Study*, muestra que las experiencias adversas que acontecen en la infancia tienen un efecto acumulativo, incrementando la probabilidad de presentar factores de riesgo sanitarios en la edad adulta (por ejemplo, alcoholismo, depresión, patologías cardíacas, enfermedades hepáticas, conductas sexuales de riesgo o violencia de género).

2.8. De la genética a la epigenética

Los 23.000 genes que los hijos heredan de sus padres forman el genoma estructural. Este desempeña un papel similar al del *hardware* de un ordenador, determinando los límites de lo que es posible. Sin embargo, continuando con la analogía informática, no puede

funcionar sin un sistema operativo *(software)*. El epigenoma, al igual que el *software* de un ordenador, determina qué funciona y qué no en el *"hardware"* genético.

El epigenoma se erige a partir de influencias positivas y negativas que dejan una "firma química" en los genes. Estas "firmas" pueden ser temporales o permanentes, afectando a la activación y desactivación de los genes. La idea de que los genes son "inamovibles", o que solo ellos determinan el fenotipo, ha perdido vigencia con la eclosión de la epigenética. La exposición a tóxicos, la dieta y las experiencias vitales pueden modificar el fenotipo de un individuo. En este último caso, las experiencias estresantes vividas en el útero materno pueden causar cambios epigenéticos que dañan la capacidad de afrontar las adversidades de la vida. Inclusive, determinados cambios epigenéticos intrauterinos pueden ser transmitidos a generaciones futuras.

Al valorar el efecto de un factor extrínseco sobre un organismo, es pertinente considerar que, para un mismo tóxico, existen diversas fuentes de exposición: la alimentación, el aire o el consumo de agua, entre otras. Y cada una de estas puede dar lugar a diferentes efectos. Sin obviar que diversos factores determinan a su vez la susceptibilidad de cada individuo a un tóxico (por ejemplo, edad, factores nutricionales o genéticos, enfermedades preexistentes, etc.). Por otro lado, hasta el momento, las investigaciones se han centrado casi exclusivamente en estudiar el efecto aislado de la exposición de un determinado tóxico sobre la salud; lo cual no aporta una imagen realista de nuestra vida diaria. La relación entre tóxicos y salud no debe considerarse de manera aislada sino desde una perspectiva global.

En 2005, Chistopher Wild, epidemiólogo molecular, acuñó el término exposoma para representar la totalidad de exposiciones ambientales no genéticas a las que está subyugada una persona desde que nace. A diferencia del genoma, el exposoma es una entidad variable y dinámica que evoluciona a lo largo de la vida del individuo y que integra tres grandes dominios de exposiciones no genéticas: exposiciones internas, externas específicas y externas generales (Wild, 2012). La combinación de estos dominios permite emerger un exposoma integral del individuo, que integra el medio interno corporal, los agentes externos específicos a los que está expuesto y los contextos sociales, culturales y ecológicos en los que vive la persona.

PARTE II
Trastornos médicos y del neurodesarrollo

3
Prematuridad y bajo peso al nacer

3.1. Introducción

La Organización Mundial de la Salud define el nacimiento prematuro como aquel que acontece antes de completar las 37 semanas de gestación. Datos publicados por el Instituto Nacional de Estadística Español muestran un progresivo aumento en la incidencia del parto prematuro en las últimas décadas y sitúan su prevalencia en nuestro país alrededor del 6,7% durante el año 2012 en comparación con el 5,9% respecto al año 1996.

Las razones de este incremento se pueden atribuir, en parte, al aumento de los partos múltiples asociados con las terapias de fertilización *in vitro,* así como a las mejoras de la atención peri/neonatal llevadas a cabo por unidades especializadas. Aunque los importantes avances en neonatología han aumentado el índice de supervivencia de los recién nacidos prematuros, la prematuridad sigue siendo una de las mayores causas de morbilidad y mortalidad infantil a nivel mundial.

Las cifras de mortalidad por prematuridad aumentan a medida que disminuye el peso al nacimiento y la edad gestacional. Tanto la prematuridad como el bajo peso al nacimiento (prematuridad/bajo peso al nacimiento, en adelante) constituyen un importante problema de salud pública que comporta una variada afectación del desarrollo con múltiples y diversas repercusiones a lo largo del ciclo vital.

El parto prematuro presenta una etiología multifactorial, asociada con factores biológicos, psicológicos y sociales; algunos de ellos aún poco entendidos. Pudiendo representar una activación temprana idiopática o el resultado de factores patológicos que alterarían el curso de parto normal.

Westrupp, Howard y Anderson clasifican el parto prematuro, según su presentación clínica y ordenados de mayor a menor prevalencia, en: parto prematuro espontáneo, parto prematuro inducido médicamente y parto prematuro por ruptura temprana de membranas (Westrupp, Howard y Anderson, 2011).

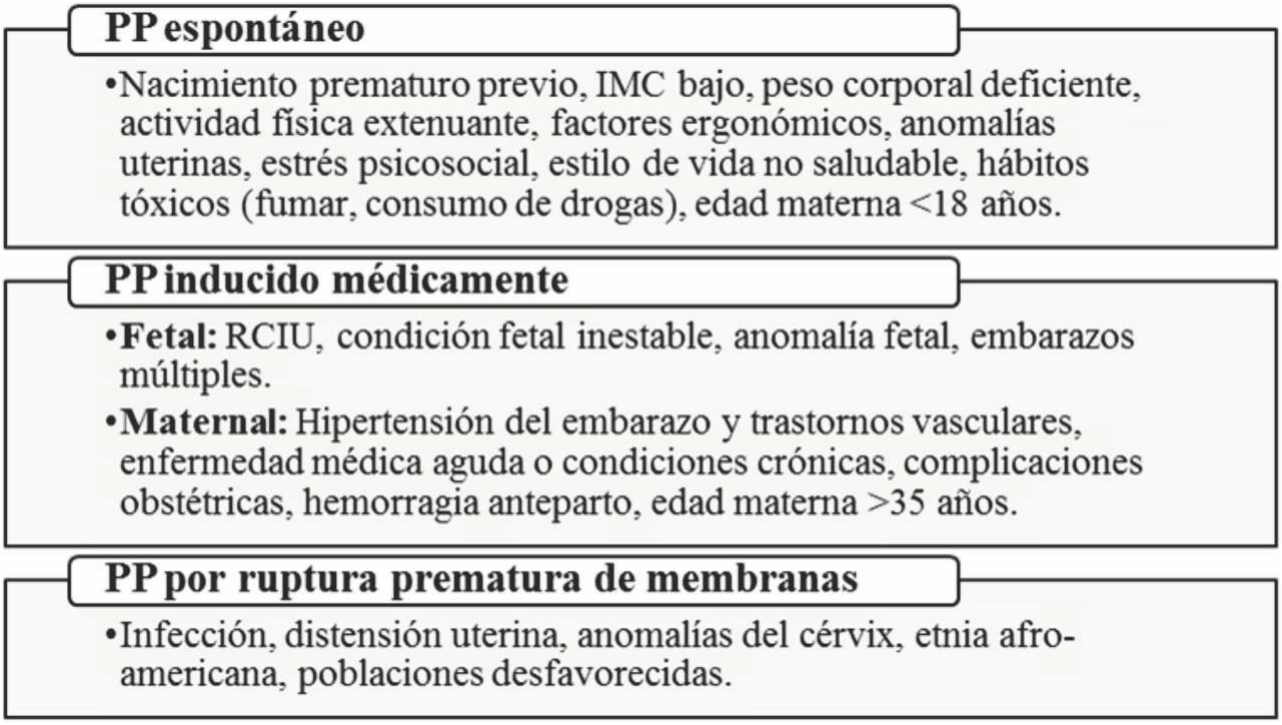


Figura 3.1. Etiología del parto prematuro según su tipología y factores de riesgo asociados. Abreviaturas: IMC: índice de masa corporal; PP: parto prematuro; RCIU: restricción del crecimiento intrauterino.

La edad gestacional y el peso al nacimiento son dos marcadores clínicos que se utilizan para pronosticar el desarrollo de los niños prematuros. A pesar de las dificultades en el cálculo del comienzo del embarazo, la edad gestacional sigue siendo una variable importante a tener en cuenta, tanto en el campo de la investigación como en el de la clínica, ya que presenta una correlación inversa con el riesgo a padecer problemas médicos, cognitivos y conductuales a largo plazo.

Según su edad gestacional los recién nacidos se clasifican en: extremadamente prematuros (23-27 semanas), muy prematuros (28-31 semanas), prematuros moderados (32-33 semanas), prematuros tardíos (34-36 semanas), términos (37-42 semanas) y términos tardíos (43-44 semanas).

Aproximadamente dos tercios de los niños con bajo peso al nacimiento son prematuros. Algunos autores sugieren que el peso al nacimiento es una variable más objetiva y fiable que la edad gestacional y defienden que es mejor predictor de la evolución a largo plazo (Taylor, 2008). Las subdivisiones de los recién nacidos basadas en su peso al nacimiento son: bajo peso extremo (<750 gramos), muy bajo peso (750 a 1.499 gramos) y bajo peso (1.500-2.500 gramos).

Cuadro 3.1. Clasificación de los niños prematuros según PN y EG

Clasificación según PN (en gramos)	*PN esperable (en gramos)*	*EG (en semanas)*	*Clasificación Prematuro EG*
Bajo peso extremo < 750	< 500	23	Prematuro extremo
	500-749	24	
		25	
Muy bajo peso 750-1.499	750-999	26	
		27	
	1.000-1.499	28	Muy prematuro
		29	
Bajo peso 1.500-2.500	1.500-1.599	30	
		31	
	2.000-2.499	32	Prematuro moderado
		33	
	> 2.500	34	Prematuro tardío
		35	
		36	
		37 - 41	Término

Nota: PN esperable (según Portellano, 2007). Abreviaturas: EG: edad gestacional; PN: peso al nacer.

Existen otros dos conceptos importantes en la clasificación de los recién nacidos prematuros, como son, la restricción del crecimiento intrauterino y aquellos recién nacidos pequeños para la edad gestacional. Aunque ambos términos se usan con frecuencia de forma intercambiable, existen diferencias en su terminología.

La categoría pequeños para la edad gestacional se utiliza para los recién nacidos cuyo peso al nacimiento está por debajo del percentil 10 para una edad gestacional específica, y es considerada una definición estadística. Sin embargo, la restricción del crecimiento intrauterino es una definición clínica, normalmente diagnosticada prenatalmente por ultrasonido, en la que el recién nacido tiene signos de desnutrición, afectación de las estructuras cerebrales y se evidencian anomalías del desarrollo neurológico detectadas a corto plazo (Padilla Gomes, Botet Mussons, Soria-Pastor, Gratacós Solsona y Figueras Aloy, 2014).

Actualmente se recomienda usar la edad corregida (la edad que tendría el niño si hubiera nacido el día que cumplía la 40ª semana de gestación) para hacer la valoración del desarrollo corporal (peso, talla, perímetro craneal), de las adquisiciones cognitivas y

de las motoras como mínimo durante los 2 primeros años de edad; algunos autores incluso acuerdan incrementar dicho periodo hasta los 8,5 años (Taylor, 2010).

Los recién nacidos prematuros/bajo peso al nacimiento forman un grupo muy heterogéneo que solamente tienen en común la gravedad de sus síntomas y la necesidad de recibir cuidados específicos, ya que al menos el 10% requieren asistencia neonatal intensiva. Estos niños pertenecen al grupo de población de riesgo biológico (Portellano, 2007).

La patología más frecuente en los neonatos prematuros es la derivada del conocido "binomio inmadurez-hipoxia" fruto de la brevedad de la edad gestacional, así como de la ineficacia de la adaptación respiratoria postnatal tras la supresión de la oxigenación vía placentaria. A menudo las puntuaciones en el Test APGAR son bajas (APGAR <3 al minuto o < 7 a los 5 minutos) y los neonatos requieren reanimación neonatal.

Sistema Nervioso Central	• Hemorragia intracranial, hidrocefalia, leucomalacia periventricular.
Sistema Respiratorio	• Distrés respiratorio, apnea, displasia broncopulmonar.
Infecciones Sistema Inmune	• Sepsis, meningitis, infección nosocomial.
Sistema Cardíaco	• Ductus arterioso persistente, hipotensión arterial.
Regulación de la Temperatura	• Dificultades en mantener la homeostasis, hipotermia.
Sistema Gastrointestinal	• Enterocolitis necrotizante.
Sistemas Visual y Auditivo	• Retinopatía del prematuro / Hipoacusia.
Sistema Hematológico	• Anemia del prematuro.
Metabolismo	• Hipo/hiperglucemia, hiperbilirrubinemia, acidosis tardía, restricción del crecimiento postnatal.

Figura 3.2. Morbilidad neonatal prevalente asociada a la prematuridad/bajo peso al nacer

Dada la inmadurez orgánica con la que nacen los niños prematuros, las complicaciones neonatales asociadas son múltiples y pueden afectar a un amplio conjunto

de órganos y sistemas, entre ellos el sistema nervioso central (figura 3.2). La patología respiratoria es la primera causa de morbi-mortalidad del pretérmino y afecciones como la displasia broncopulmonar se asocian a una mayor incidencia de parálisis cerebral infantil y trastornos del neurodesarrollo. Respecto a las diferencias de género, los niños prematuros presentan mayor prevalencia de morbilidad neonatal (mayor susceptibilidad al compromiso de las funciones respiratorias y al daño cerebral) y un neurodesarrollo adverso respecto a las niñas prematuras (Taylor, 2010; Westrupp y colaboradores, 2011).

Hasta un 10% de los supervivientes con peso al nacimiento extremadamente bajo posteriormente desarrollan deficiencias neurológicas y sensoriales importantes que incluyen alteraciones motoras espásticas, trastornos del desarrollo intelectual, parálisis cerebral infantil o alteraciones visuales o auditivas. En este contexto existe preocupación respecto a los niños nacidos prematuros y sus familias, así como también respecto a las necesidades que puedan tener tanto a corto como a largo plazo (Taylor, 2008; Padilla Gomes *et al.,* 2014).

3.2. Sustrato neuroanatómico

El desarrollo del cerebro humano es un proceso guiado genéticamente que tiene lugar en un contexto cambiante. Los procesos de desarrollo críticos se dan de manera sincronizada y abarcan el periodo embrionario, fetal y postnatal. Cualquier agresión, genética o ambiental que se produce cuando estos procesos neurobiológicos tienen lugar puede perturbar el curso del desarrollo normal. El periodo temporal en el que ocurran, así como la gravedad de estos acometimientos prenatales, serán determinantes críticos del neurodesarrollo.

En modelos animales se ha podido demostrar que incluso los periodos cortos de hipoxia en fetos pueden tener efectos cerebrales negativos tales como la muerte de poblaciones neuronales susceptibles, principalmente en regiones de sustancia gris, del hipocampo y del cerebelo, así como también lesiones en la sustancia blanca cerebral. Estos efectos adversos son más graves en gestaciones medias respecto a las más avanzadas (Volpe, 2008).

El parto prematuro puede tener lugar tanto al final del segundo trimestre como también durante el tercer trimestre, periodo en el que se produce un desarrollo neuronal acelerado afectando regiones cerebrales y tipos celulares específicos.

Las imágenes por resonancia magnética (IRM), y en concreto su análisis cualitativo, han evidenciado diferencias remarcables en la naturaleza de la lesión cerebral entre los recién nacidos a término y los prematuros.

En primer lugar, las regiones cerebrales y tipos de células afectadas varían. El recién nacido prematuro presenta una mayor inmadurez de la vascularización cerebral, una vulnerabilidad selectiva de las células precursoras de los oligodendrocitos y un estado prominente y altamente vascularizado de la matriz germinal, que conducen a una mayor probabilidad de lesión de la sustancia blanca cerebral. Por el contrario, el recién nacido a término tiene las demandas metabólicas más altas en la sustancia gris cortical y profunda,

lo que lo hace más vulnerable a los patrones de lesión neuronal.

En segundo lugar, la naturaleza de las alteraciones cerebrales varía entre las dos poblaciones, con el recién nacido prematuro presentando un patrón más extendido y multifactorial de las lesiones cerebrales observadas por IRM (Ment y Constable, 2007; Volpe, 2008).

Durante el tercer trimestre de embarazo, los preoligodendrocitos son el linaje celular más común en el telencéfalo y por tanto son más vulnerables a sufrir muerte celular y un retraso en su desarrollo. Los estudios neurobiológicos muestran que estas células son muy vulnerables a los ataques de los radicales libres, generados en abundancia en condiciones de isquemia o de inflamación. En consecuencia, los neonatos prematuros son una población particularmente vulnerable a sufrir lesiones en la sustancia blanca.

Cabe considerar que las lesiones en la sustancia blanca, así como las correspondientes alteraciones en la maduración, probablemente son los principales contribuyentes a las discapacidades del desarrollo neurológico y neuropsicológico observado en niños y adolescentes prematuros (Luciana, 2003). En este sentido, el incremento en la comprensión de los mecanismos del daño temprano en sustancia blanca, así como la detección precoz de posibles alteraciones en la maduración de la sustancia blanca son relevantes para el diseño de estrategias de prevención, protección y rehabilitación del recién nacido prematuro.

3.2.1. Leucomalacia periventricular

La leucomalacia periventricular (LPV) es considerada la principal lesión isquémica del recién nacido prematuro. Afecta primordialmente a la sustancia blanca cerebral y está asociada a los déficits cognitivos y sensoriomotores, incluyendo un 25-50% de los trastornos cognitivos y del comportamiento que presenta esta población, así como el 5-10% de la incidencia de parálisis cerebral infantil en los recién nacidos con muy bajo peso al nacimiento. Además, estos niños tienen un alto riesgo de desarrollar alteraciones psiquiátricas y del comportamiento.

La LPV comprende dos diferentes patrones de daño a la sustancia blanca, el daño focal y el difuso, y las IRM muestran dilatación de los ventrículos laterales. El componente focal se caracteriza por necrosis de la sustancia blanca y dependiendo de su tamaño se denomina LPV quística (macroscópica) o LPV no-quística (microscópica). El daño difuso, se caracteriza por la presentación de hipomielinización y ventriculomegalia debido a la pérdida de oligodendrocitos en esta región y una microgliosis y astrogliosis subsecuente.

La patogénesis de la LPV involucra diferentes factores que aumentan la probabilidad de padecer una isquemia cerebral; la vulnerabilidad de los factores vasculares, la alteración de la autorregulación del flujo vascular cerebral y también la vulnerabilidad de los preoligodendrocitos (Volpe, 2008). En la actualidad, en parte debido a los mejores cuidados prenatales, los casos de LPV quística son escasos.

3.2.2. Hemorragia intraventricular

La hemorragia intraventricular (HIV) es uno de los tipos más común de lesión cerebral en los recién nacidos prematuros, su incidencia oscila entre el 15 -30% y su incidencia y gravedad aumentan con la disminución de la edad gestacional y del peso al nacimiento. Se clasifica con grado I-IV en función de la extensión de la hemorragia identificada mediante técnicas de ultrasonido.

El sistema de clasificación principal de la HIV describe la hemorragia grado I como aquella que afecta a la matriz germinal sin extensión en el sistema ventricular, grado II como la HIV sin dilatación ventricular, grado III como la hemorragia que presentan dilatación ventricular y grado IV cuando hay HIV con extensión parenquimatosa. La HIV grave puede implicar una posterior dilatación ventricular y la consiguiente hidrocefalia post-hemorrágica si se produce una obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo que suponga un aumento de la presión intracraneal. Los neonatos con hemorragia de la matriz germinal o HIV sin dilatación ventricular suelen tener un buen pronóstico, sin embargo, los que presentan una HIV con dilatación ventricular o hidrocefalia post-hemorrágica presentan mayor riesgo de trastornos del neurodesarrollo (Volpe, 2008; Taylor, 2010).

3.2.3. Alteraciones de la sustancia blanca y sustancia gris

El daño de la sustancia blanca secundario a las principales formas de lesión cerebral en los recién nacidos prematuros (la LPV, la HIV, el infarto hemorrágico periventricular y la lesión difusa de la sustancia blanca) se considera la lesión más común asociada con el parto prematuro. No obstante, el daño en la sustancia blanca perinatal se acompaña de alteraciones de la sustancia gris, tanto en la corteza cerebral como en estructuras subcorticales.

Los estudios cualitativos que han investigado la alteración en el desarrollo de la sustancia gris cerebral en los recién nacidos prematuros han demostrado una relación entre el daño en la sustancia blanca y el retraso en el desarrollo de las circunvoluciones cerebrales. Además, se ha descrito una reducción de volumen de la sustancia gris cerebral dependiente del grado de la prematuridad. Cabe considerar además que los neonatos prematuros evidencian un daño primario que puede desencadenar alteraciones secundarias tróficas del desarrollo en la SG (Luciana, 2003; Volpe, 2008; Westrupp *et al.,* 2011).

Los estudios de neuroimagen, principalmente los llevados a cabo mediante IRM, han evidenciado diversas anomalías cerebrales estructurales en los recién nacidos prematuros/bajo peso al nacimiento, en comparación con los volúmenes de los nacidos a término, durante el desarrollo comprendido desde la etapa neonatal hasta la infancia, así como en la adolescencia. Los estudios referentes a sustancia blanca muestran reducciones en el tronco cerebral, cápsula interna, el núcleo subtalámico, el puente, las regiones frontal y temporal y el cuerpo calloso. En relación a la sustancia gris, las

alteraciones se han detectado tanto a nivel cortical (lóbulo temporal junto a la corteza parietal, así como áreas frontales y occipitales) como a nivel subcortical (tálamo y ganglios basales). Otras áreas comúnmente afectadas son el hipocampo y el cerebelo (Ment y Constable, 2007; Volpe, 2008) (figura 3.3).

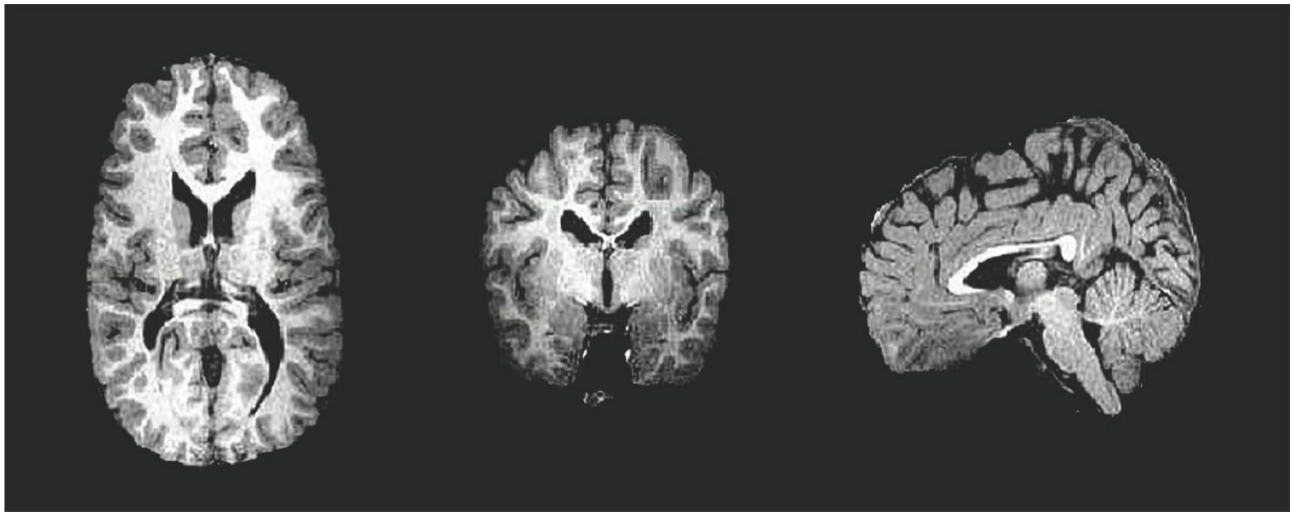


Figura 3.3. Alteraciones cerebrales estructurales en una niña de 9 años con antecedentes de prematuridad (edad gestacional: 31 semanas), bajo peso al nacimiento (1.509 gramos) y diagnóstico mediante ecografía neonatal de HIV y LPV grado III bilateral. Las imágenes cerebrales transversal, coronal y sagital, respectivamente, muestran principalmente dilatación ventricular con predominio de las astas posteriores y reducción de la sustancia blanca adyacente, reducción del núcleo caudado y disminución del tamaño total del cuerpo calloso. IRM 3T ponderada en T1.

3.2.4. Plasticidad cerebral y prematuridad

La plasticidad neural no está exenta de límites, y de estos límites dependerá parcialmente el potencial intelectual del niño en relación con el momento y la naturaleza de la lesión. Tras el daño cerebral temprano la plasticidad varía de acuerdo con el punto de la secuencia en la que la lesión se produjo.

Los estudios en animales sugieren un menor grado de plasticidad durante el periodo de migración celular, lo que corresponde al segundo y tercer trimestre del embarazo, así como durante la edad adulta cuando las redes sinápticas se han estabilizado. Los niveles más elevados de plasticidad se identifican antes de la estabilización sináptica durante principios y mediados de la niñez.

Como se indicó anteriormente, la neuropatología cerebral más común observada en neonatos prematuros es la lesión de la sustancia blanca cerebral, la cual puede tener consecuencias en la corteza cerebral subyacente. Aunque diversas teorías del pasado asumían que el cerebro joven era más plástico y por tanto presentaría una mejor

recuperación ante el daño cerebral que el cerebro adulto, teorías recientes sugieren que el grado y naturaleza de la recuperación cerebral depende del estadio de desarrollo cerebral en el momento de la lesión y las alteraciones específicas en las estructuras cerebrales (Luciana, 2003). Además, las consecuencias de la prematuridad deben ser evaluadas a lo largo del tiempo, ya que la aparente recuperación en la infancia puede revertir a medida que el cerebro madura. De forma complementaria, la IRM funcional puede proporcionar pistas importantes sobre el funcionamiento y la conectividad cerebral de los niños pretérmino. Investigaciones con IRM funcional, focalizados en el lenguaje y la memoria, sugieren la participación de los sistemas neuronales de compensación alternativa en niños prematuros en edad escolar y en adolescentes (Constable, 2007).

3.3. Aspectos neuropsicológicos

El parto prematuro tiene consecuencias negativas en el desarrollo cerebral normal y repercute en las funciones neurocognitivas y el comportamiento durante la infancia, la adolescencia y la edad adulta. La infancia y la adolescencia son periodos sensibles durante los cuales las exigencias sociales y académicas aumentan y por tanto se hacen evidentes algunos déficits o los ya existentes se intensifican debido a las demandas relacionadas con la edad.

En los siguientes párrafos detallaremos las características neuropsicológicas de niños y adolescentes prematuros/bajo peso al nacimiento en ausencia o presencia de complicaciones neonatales en función de los dominios cognitivos generales y específicos.

3.3.1. Funcionamiento intelectual general y funciones cognitivas específicas

La valoración neuropsicológica en la primera infancia contiene tanto la medida de la función cognitiva mediante el uso de escalas de desarrollo infantil como también de los principales trastornos neurosensoriales. Se han utilizado comúnmente pruebas de desarrollo temprano para determinar si un niño muestra un desarrollo dentro del amplio rango normativo o por el contrario presenta un retraso leve, moderado o grave. La mayoría de los estudios recientes han utilizado las escalas Bayley de Desarrollo Infantil y generalmente han encontrado que, como grupo, los niños muy prematuros muestran un retraso en el desarrollo cognitivo y motor en comparación con los niños nacidos a término (Luciana, 2003; Taylor, 2010; Westrupp *et al.,* 2011).

Durante las últimas décadas la incidencia de las denominadas “deficiencias mayores del desarrollo neurológico”, tales como los actualmente denominados trastornos del desarrollo intelectual (en rango moderado, severo o profundo), la parálisis cerebral infantil, la pérdida neurosensorial auditiva o visual y la epilepsia, se ha mantenido estable entre un 6-8% en las formas moderadas de prematuridad y hasta un 15-20% en las formas más extremas (Aylward, 2002).

En las investigaciones que abarcan la edad escolar, con el objetivo de utilizar una

medida de desempeño cognitivo que permita hacer comparaciones entre estudios, comúnmente se evalúa la función cognitiva global a partir del cociente de inteligencia (CI) (por ejemplo, mediante las Escalas de Inteligencia Wechsler en su forma preescolar –WPPSI– o escolar –WISC–). Aunque los niños prematuros/bajo peso al nacimiento muestran puntuaciones en el CI dentro del rango normativo, estas son significativamente más bajas que las de sus homólogos a término (Bhutta, Cleves, Casey, Cradock y Anand, 2002).

Durante la última década, con la disminución de la mortalidad y el aumento en el reconocimiento de los déficits del neurodesarrollo denominados por Aylward (2002) como "disfunciones de alta prevalencia y baja gravedad", las cohortes contemporáneas evidencian un patrón similar de menor CI durante la infancia y la prematuridad se asocia con una reducción de 12 puntos en promedio en el CI (Kerr-Wilson, Mackay, Smith y Pell, 2012). En particular, el resultado cognitivo está más comprometido en los nacidos pretérmino con edad gestacional <33 semanas en los que se estima un decremento promedio del CI entre 1,5-2,5 puntos por cada semana restante de edad gestacional, incluso en ausencia de morbilidad neonatal (Aylward, 2002).

Los adolescentes con antecedentes de prematuridad/bajo peso al nacimiento muestran CI menores respecto a los adolescentes nacidos a término, aunque la literatura es más escasa en comparación con la etapa escolar (Riccio, Sullivan y Cohen, 2010). Posiblemente, muchas de las habilidades neuropsicológicas afectadas en los prematuros podrían atribuirse a algún tipo de daño cerebral clínicamente silencioso que presentaron los niños al nacimiento. Muchos de los patrones de daño cerebral en el recién nacido no son hallados por las técnicas de ultrasonido que se utilizan rutinariamente en los hospitales y pueden pasar inadvertidos o ser subestimados casos de LPV quística o daños difusos en la sustancia blanca. Concretamente, los niños prematuros que han sufrido un daño periventricular presentan puntuaciones más bajas al compararlas con las de los niños recién nacidos a término en el CI verbal y manipulativo y aquellos con un daño más severo muestran peor ejecución en habilidades lectoras y de pronunciación, ambas relacionadas con la ejecución de la memoria de trabajo (Westrupp *et al.,* 2011).

En relación con el tamaño al nacer, los niños nacidos pequeños para la edad gestacional o con restricción del crecimiento intrauterino se consideran en situación de riesgo para el desarrollo neurocognitivo. El perfil neuropsicológico de los niños con restricción del crecimiento intrauterino a edad escolar muestra dificultades en el funcionamiento ejecutivo, flexibilidad, creatividad y lenguaje (Padilla Gomes *et al.,* 2014).

En muestras de niños y adolescentes prematuros/bajo peso al nacimiento se observa un patrón de rendimiento en CI que implica un bajo rendimiento en tareas manipulativas en comparación con las tareas verbales; ello es lógico si atendemos a que los prematuros evaluados con diversas pruebas neuropsicológicas presentan alteraciones en tareas de razonamiento visuoperceptivo, visuoconstructivo y memoria, con relativa preservación del lenguaje. Este patrón es similar al conocido perfil "CI verbal>CI manipulativo" identificado en niños con daño cerebral adquirido de tipo traumático (Riccio *et al.,* 2010).

También merece especial atención la controversia sobre la desventaja cognitiva que muestran los niños prematuros en comparación con las niñas. Actualmente se desconocen las causas de dicha diferenciación sexual, ya que esta ocurre independientemente de los factores de riesgo perinatales y de las variables demográficas (Taylor, 2010).

En relación a las funciones cognitivas específicas, frecuentemente los estudios muestran que los niños prematuros/bajo peso al nacimiento rinden peor en tareas visuoperceptivas, visuoconstructivas, lenguaje, aprendizaje, memoria y funciones ejecutivas (Bhutta *et al.,* 2002; Luciana, 2003; Kerr-Wilson *et al.,* 2012). En cuanto a los problemas visuales y motrices, estos se han documentado en los niños muy prematuros durante edades escolares, incluso en aquellos con un CI en rango normativo y sin trastornos neurosensoriales asociados. La prematuridad también afecta negativamente durante la infancia a la percepción visuoespacial y la memoria de reconocimiento visual. Las alteraciones tanto en destrezas motoras simples como en las más complejas y en las habilidades visuoespaciales o sensomotoras son más prevalentes en niños extremadamente prematuros (Riccio *et al.,* 2010; Westrupp *et al.,* 2011).

En cuanto al desarrollo del lenguaje en niños nacidos prematuros sin evidencia de daño cerebral, tanto al final de la etapa preescolar como durante la escolar se han encontrado alteraciones lingüísticas (producción léxica y conciencia fonológica) y dificultades en la adquisición de la alfabetización (comprensión y mecánica lectora y escritura). Después de controlar por el CI, estos dominios cognitivos siguen permaneciendo alterados. Sin embargo, existen menos resultados consistentes sobre déficits en lenguaje en edad escolar que en edad preescolar.

Estudios recientes en niños muy prematuros hallaron un desempeño similar en relación a los controles en tareas de comprensión lectora y pronunciación y, por el contrario, detectaron déficits en los niños prematuros en habilidades de razonamiento numérico (matemáticas y aritmética). Aunque pocos estudios han evaluado específicamente la memoria y el aprendizaje, existe cierta evidencia que sugiere que los problemas en estas áreas están presentes desde una edad temprana, ya que los niños prematuros/bajo peso al nacimiento muestran peor rendimiento en tareas de reconocimiento auditivo o visual (Riccio *et al.,* 2010; Westrupp *et al.,* 2011).

Las funciones ejecutivas se encuentran alteradas en niños prematuros durante la infancia y la adolescencia. Específicamente, la disfunción ejecutiva del prematuro/bajo peso al nacimiento comprende alteraciones en: la anticipación y la puesta en práctica de la atención, el control de impulsos y la autorregulación, el inicio de la actividad, la memoria de trabajo, la flexibilidad mental y la utilización de la retroalimentación, la capacidad de planificación y organización y también en la selección de las estrategias eficientes de resolución de problemas. Por otra parte, los niños muy prematuros tienen un alto riesgo de presentar alteraciones en la velocidad de procesamiento de la información con el subsiguiente impacto en el rendimiento académico.

Es importante destacar que la disfunción ejecutiva está presente tanto en prematuros tardíos con un desarrollo aparentemente normal, en aquellos con alteración cognitiva

global e incluso cuando los resultados son controlados por el CI (Taylor, 2010; Westrupp *et al.,* 2011).

En relación al curso evolutivo de los déficits neuropsicológicos, actualmente no hay consenso sobre si las alteraciones cognitivas descritas en los niños prematuros empeoran, se mantienen estables o mejoran con el tiempo. Los niños con complicaciones médicas menos graves parecen alcanzar el desempeño esperado en su desarrollo cognitivo alrededor de los 2 años de edad, mientras que la mayoría de los neonatos con alto riesgo médico muestran retrasos cognitivos persistentes a través de los años preescolares. Los estudios de cohorte longitudinales con adolescentes y adultos jóvenes no son concluyentes a la hora de encontrar evidencia a favor de alcanzar un desempeño cognitivo similar al esperado para su edad; algunos trabajos incluso indican una tendencia hacia el deterioro de rendimiento cognitivo general a largo plazo en comparación con sus homólogos a término (Riccio *et al.,* 2010; Kerr-Wilson *et al.,* 2012).

En cuanto a las particularidades de la valoración neuropsicológica de los niños prematuros/bajo peso al nacimiento, cabe señalar que en algunos casos la exploración neuropsicológica se restringe a un número limitado de funciones cognitivas, omitiendo muchas otras que también podrían estar afectadas en estos niños. Las poblaciones de niños prematuros/bajo peso al nacimiento son muy heterogéneas, por tanto, se recomienda prudencia en la interpretación de los resultados obtenidos en los estudios de investigación y en su extrapolación a casos clínicos particulares. Además, hay una gran variabilidad en la metodología utilizada en los estudios, lo que limita la comparación entre ellos. La citada variabilidad puede atribuirse a variaciones en la calidad de los estudios que reflejan diferencias en las definiciones de la población de prematuros/bajo peso al nacimiento, la aplicación de los datos comparativos y la selección de las medidas de resultado.

3.3.2. Rendimiento académico

El desarrollo y las características neuropsicológicas de los niños prematuros/bajo peso al nacimiento son muy heterogéneos y queda demostrada la influencia del nacimiento prematuro/bajo peso al nacimiento en las alteraciones cognitivas que presentan los niños a corto y largo plazo, así como también en su rendimiento académico.

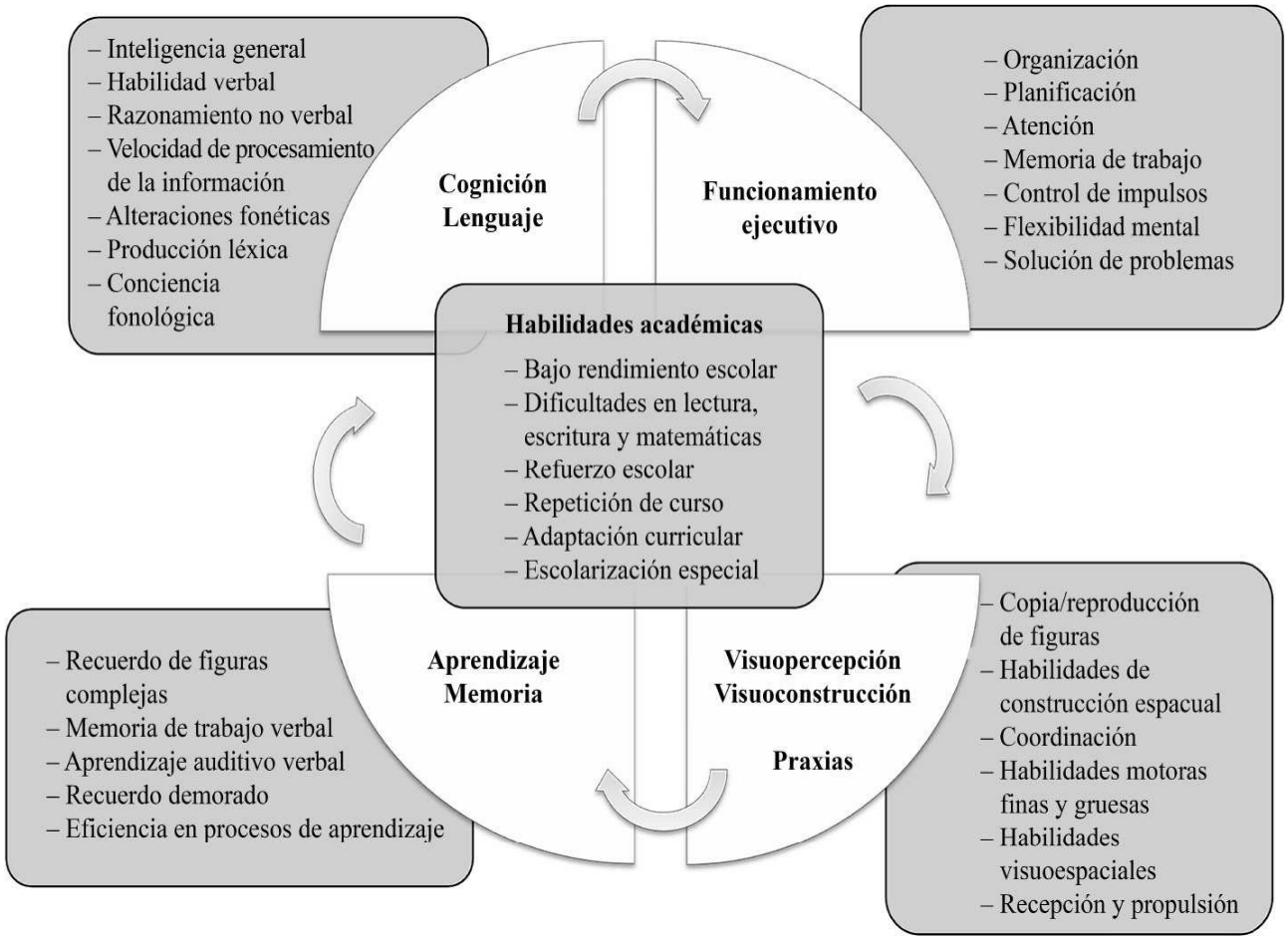


Figura 3.4. Alteraciones neuropsicológicas asociadas al nacimiento prematuro/bajo peso al nacer.

El rendimiento escolar en los niños prematuros es peor que en los nacidos a término y precisan de un mayor soporte en la escuela. El riesgo de fracaso escolar es mayor en los más inmaduros: aproximadamente entre un 15-20% de adolescentes con antecedentes de prematuridad necesitan refuerzo extraescolar o han repetido un curso académico (Bhutta *et al.,* 2002; Taylor, 2010).

El pronóstico puede variar en función del grado de estimulación recibida, aunque la utilización de programas de reeducación y estimulación neuropsicológica durante la edad preescolar puede prevenir y mitigar en gran medida el fracaso escolar. Además, aún existe un gran desconocimiento sobre la problemática asociada a estos niños por parte de la comunidad educativa; lo que deriva en una ausencia o planificación inadecuada de medidas de adaptación curricular eficaces (Portellano, 2007). El amplio abanico de problemas escolares descritos incluye tanto la necesidad de escolarización de tipo especial, como el retraso en el curso respecto a la edad, la necesidad de soporte educativo en una escuela normal o un peor rendimiento académico respecto a los compañeros. En ocasiones, las alteraciones de comportamiento (descritas más adelante) pueden acarrear dificultades para establecer relaciones con sus compañeros y problemas

de adaptación al centro educativo (Taylor, 2010).

3.3.3. Aspectos emocionales y conductuales

Hay un cuerpo considerable de investigación que documenta niveles elevados de problemas emocionales y conductuales en niños y adolescentes prematuros/bajo peso al nacimiento, siendo frecuentemente descritos como niños desatentos, tímidos y con pocas habilidades sociales.

Siguiendo el patrón de los déficits cognitivos, las alteraciones emocionales y conductuales también guardan relación con el grado de inmadurez o el bajo peso al nacimiento, presentándose la mayor incidencia en aquellos prematuros de menor edad gestacional (<28 semanas) o de peso al nacimiento más extremo (< 1.000 g).

Durante la edad escolar, los niños muy prematuros o con muy bajo peso al nacimiento presentan una mayor incidencia de conductas de internalización (ansiedad, depresión y aislamiento) y de externalización (trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) y conductas de oposición) comparados con sus homólogos a término. Es característico que incluso los prematuros tardíos presenten puntuaciones más elevadas en las escalas de internalización comparados con los nacidos a término.

En su conjunto, la población de pretérminos muestra mayor probabilidad de padecer trastornos psiquiátricos, riesgo que puede permanecer hasta la edad adulta el trastorno psiquiátrico más común en esta población es el TDAH, seguido por los trastornos de la esfera afectiva como la ansiedad y la depresión. Se estima que la incidencia de TDAH en los niños prematuros con muy bajo peso al nacimiento a edad escolar es hasta 3 veces mayor que para los nacidos a término. La integridad del grosor cortical frontal y de regiones cerebrales específicas como el núcleo caudado se ha relacionado con alteraciones atencionales en muestras de prematuros. En los últimos años ha aumentado la evidencia sobre un mayor riesgo de desarrollar trastornos del espectro autista y de la esfera de la esquizofrenia en niños muy prematuros (Bhutta *et al.,* 2002; Ment y Constable, 2007; Taylor, 2010; Westrupp *et al.,* 2011).

Aún es escasa la literatura sobre la competencia social en niños con daño cerebral temprano, sin embargo, dado que la mayoría de habilidades sociales emergen ágilmente durante la infancia y estas están estrechamente relacionadas con el funcionamiento cognitivo, es muy probable que el desarrollo social de estos niños se encuentre en parte comprometido por su grado de prematuridad y bajo peso al nacimiento. Aunque no se conocen bien los agentes que pueden dificultar la adaptación social de los niños prematuros, se han señalado como factores relacionados tanto la presencia de conductas disruptivas asociadas al TDAH como el estilo de crianza parental basado en la sobreprotección (Aylward, 2002; Portellano 2007; Westrupp *et al.,* 2011).

3.3.4. Factores predictores del desarrollo neuropsicológico

Numerosos factores biológicos, sociales y ambientales influyen en el desarrollo neuropsicológico de los nacidos prematuros/con bajo peso al nacimiento. En cuanto a los factores de riesgo biológico destacan: el peso al nacimiento (especialmente en sus formas "pequeños para la edad gestacional" y "restricción del crecimiento intrauterino"), la edad gestacional (parece existir un gradiente en las secuelas del desarrollo en los niños prematuros que está inversamente relacionado con la disminución del peso al nacimiento y de la edad gestacional), factores genéticos (por ejemplo, vulnerabilidad del sexo masculino), la calidad de los cuidados centrados en el desarrollo, la hospitalización neonatal, la presencia de morbilidad neonatal (especialmente displasia broncopulmonar, enterocolitis necrotizante, sepsis, ictericia y meningitis), el repertorio motor temprano y las alteraciones ecográficas craneales. Los factores sociales y ambientales que impactan en el desarrollo neuropsicológico de los neonatos prematuros/bajo peso al nacimiento incluyen: el estatus socioeconómico, la etnia, el clima social, la educación de los padres (especialmente la educación materna), la estructura y la dinámica familiar, la calidad del ambiente en el hogar y la lactancia materna.

Algunas investigaciones sugieren que ciertos comportamientos son más dependientes de los factores de riesgo médicos neonatales (por ejemplo, retraimiento, aislamiento social o problemas atencionales), mientras que otros están más relacionados con el riesgo social y ambiental (por ejemplo, desarrollo de conducta agresiva) (Luciana, 2003; Taylor, 2010; Westrupp *et al.,* 2011).

3.4. Intervención y tratamiento

Los niños prematuros/bajo peso al nacimiento son una población incluida dentro de los recién nacidos de alto riesgo biológico, por lo que deben ser objeto de una especial atención médica, neuropsicológica y educativa (Portellano, 2007).

Desde la introducción de la atención neonatal intensiva en la década de 1970, y los avances tecnológicos durante la década de 1990, la tasa de supervivencia de los niños prematuros/bajo peso al nacimiento ha aumentado de forma drástica, especialmente para aquellos con extremo bajo peso al nacimiento. Sin embargo, el aumento de la tasa de supervivencia de los recién nacidos muy prematuros no se ha asociado con una reducción correspondiente en la tasa de deterioro del desarrollo neurocognitivo encontrado en esta población (Westrupp *et al.,* 2011). Por tanto, el niño prematuro y su núcleo familiar precisan un abordaje asistencial multidisciplinar continuado, tanto en el periodo neonatal inmediato como también en distintas etapas vitales, tales como la infancia y la adolescencia.

Actualmente, las intervenciones focalizadas en el desarrollo neuropsicológico y psicológico de los niños prematuros se enmarcan en programas de intervención holísticos y tempranos que suelen incluir métodos clínicos de facilitación de relaciones positivas entre los progenitores y los niños (por ejemplo, uso del método madre canguro), terapias de apoyo para los padres durante las hospitalizaciones neonatales y la etapa postnatal, psicoeducación y atención infantil especializada (Riccio *et al.,* 2010). Por todo ello la

atención temprana de estos niños, ya sea con carácter preventivo como con carácter paliativo para aquellos que han sufrido algún tipo de secuela desde edades tempranas, constituye una necesidad, requiriéndose programas de actuación específicos para cada caso y planificados por un equipo de profesionales de orientación interdisciplinar, entre ellos el neuropsicólogo.

Lamentablemente, en España, la figura del psicólogo o el neuropsicólogo dentro de los servicios de neonatología es todavía testimonial (Portellano, 2007). Durante la etapa escolar, al igual que en otros niños con trastornos neurológicos de aparición temprana, los niños prematuros/bajo peso al nacimiento muestran cierta tendencia a presentar un perfil de puntos fuertes y débiles en su rendimiento cognitivo; en muchos aspectos, similar al patrón del trastorno de aprendizaje no verbal. Por esta razón, las intervenciones recomendadas para niños con trastorno de aprendizaje no verbal tales como poner énfasis en reglas y explicaciones verbales, proporcionar un alto grado de estructura/rutinas en casa y en la escuela, hacer uso de reeducadores para el desarrollo de las habilidades de estudio o dar significado semántico a los conceptos abstractos, han sido consideradas para el tratamiento de los niños prematuros. También se han descrito la utilidad de las intervenciones cognitivo-conductuales para el abordaje de las prevalentes alteraciones atencionales y de conducta en los niños y adolescentes prematuros/bajo peso al nacimiento (Taylor, 2008).

3.5. Caso clínico

3.5.1. Motivo de consulta

Jordi es un niño prematuro nacido a las 31 semanas de gestación, mediante un parto distócico con requerimiento de cesárea, con un peso al nacimiento de 1.340 gramos y una puntuación en el Test APGAR de 6/8/9. Su historia neonatal refleja la detección por ultrasonido de HIV y LPV de grado III. En el postparto estuvo ingresado en la unidad intensiva neonatal durante 3 semanas; presentando como complicaciones médicas asociadas al nacimiento prematuro displasia broncopulmonar y sepsis. Jordi recibió lactancia materna durante el primer año de vida y la interacción con sus adultos significativos durante los primeros meses fue correcta.

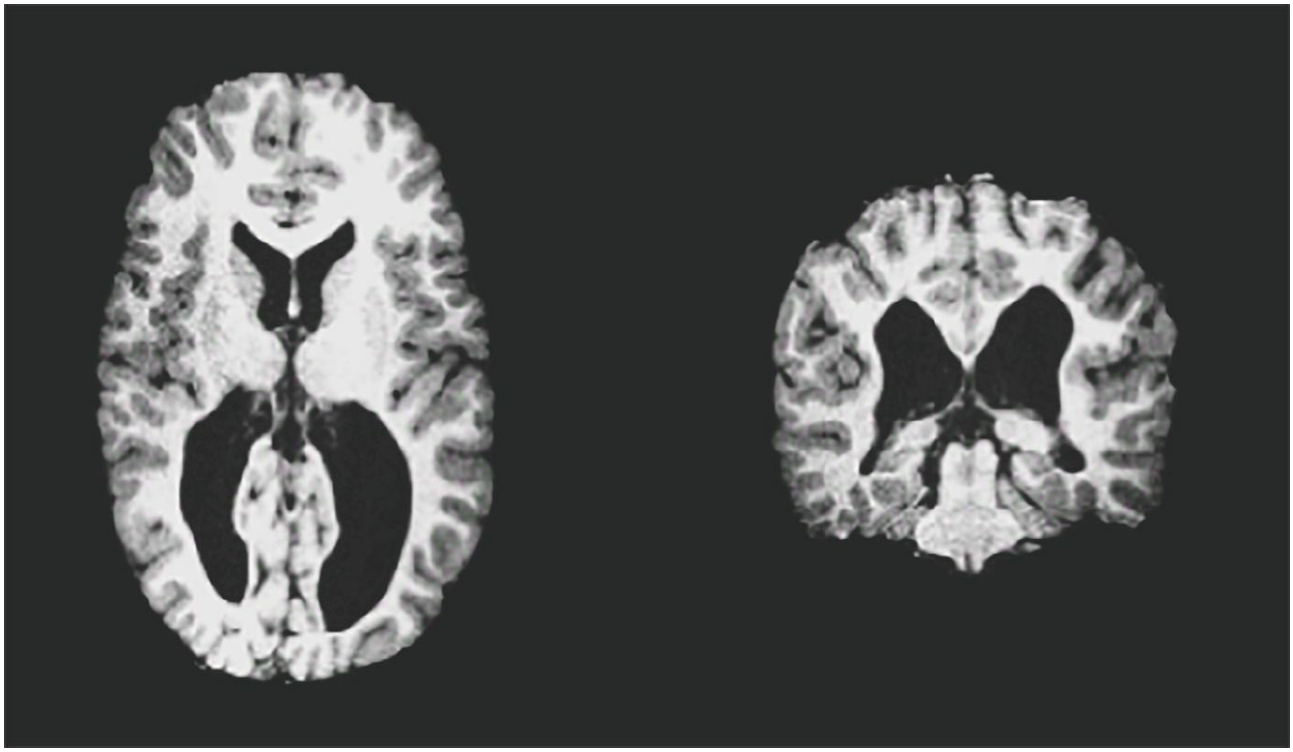


Figura 3.5. IRM 3T cerebral ponderada en T1 del caso Jordi adquirida a sus 12 años. Corte axial y coronal, respectivamente.

En el seguimiento médico temprano Jordi presentó retraso en el crecimiento, epilepsia con crisis parciales, microcefalia y estrabismo. En el test auditivo no se identificaron alteraciones. No presentó alteraciones indicativas de trastorno generalizado del desarrollo. Tampoco se identificaron patologías funcionales en la esfera oral alimentaria, del ciclo sueño-vigilia o del control de esfínteres indicativas de trastorno en el desarrollo de la expresión somática. Con el fin de documentar las consecuencias neurológicas asociadas al caso de Jordi, la figura 3.5 muestra una IRM cerebral tomada en la preadolescencia del niño. La imagen muestra dilatación ventricular generalizada de predominio posterior con pérdida de sustancia blanca colindante e indicios de reducción de sustancia gris cortical y subcortical.

Dado que en el caso de Jordi existía una situación de riesgo que podría afectar al desarrollo evolutivo y su posterior integración social y educativa, sus padres acudieron a los equipos de profesionales especialistas en desarrollo infantil y Atención Temprana cercanos a su lugar de residencia.

Tras la valoración inicial se llevó a cabo un programa global e individualizado de tratamiento a lo largo de la primera infancia. Jordi fue escolarizado en un centro ordinario y, aunque no requirió adaptación curricular, se benefició del uso continuado de clases de refuerzo extraescolar. La evaluación psicopedagógica no consideró necesario u oportuno prolongar su escolarización, por lo que no repitió ningún curso, aunque su rendimiento empeoró durante el último año y se situó en la zona límite de la normalidad.

A los 12 años de edad participó en un estudio de investigación relacionada con el estudio de los correlatos neuroanatómicos y neurofuncionales asociados a la prematuridad, donde se le realizó una IRM cerebral (figura 3.5) y fue evaluado con una extensa batería neuropsicológica (figura 3.6).

3.5.2. Evaluación

A partir de la valoración neuropsicológica, la observación, la entrevista clínica y los cuestionarios cumplimentados por los padres y profesores se obtuvieron los siguientes datos relevantes.

En contexto de nivel intelectual situado en la zona media de la normalidad se obtuvieron discrepancias significativas entre las diferentes áreas cognitivas evaluadas, con un perfil neuropsicológico caracterizado por:

1. Puntos fuertes: buen rendimiento en la formación de conceptos, el acceso léxico-semántico y el razonamiento verbal. Actitud colaboradora y baja tendencia a la fatiga.
2. Puntos débiles: rendimiento en el límite de la normalidad en el razonamiento perceptivo y la velocidad de procesamiento de la información. Alteración moderada en la atención sostenida y leve en la dividida. Disfunción ejecutiva con rendimientos por debajo de la media en la memoria de trabajo, la planificación, la organización y la metacognición. Dificultades en habilidades sociales, principalmente con su grupo de iguales.

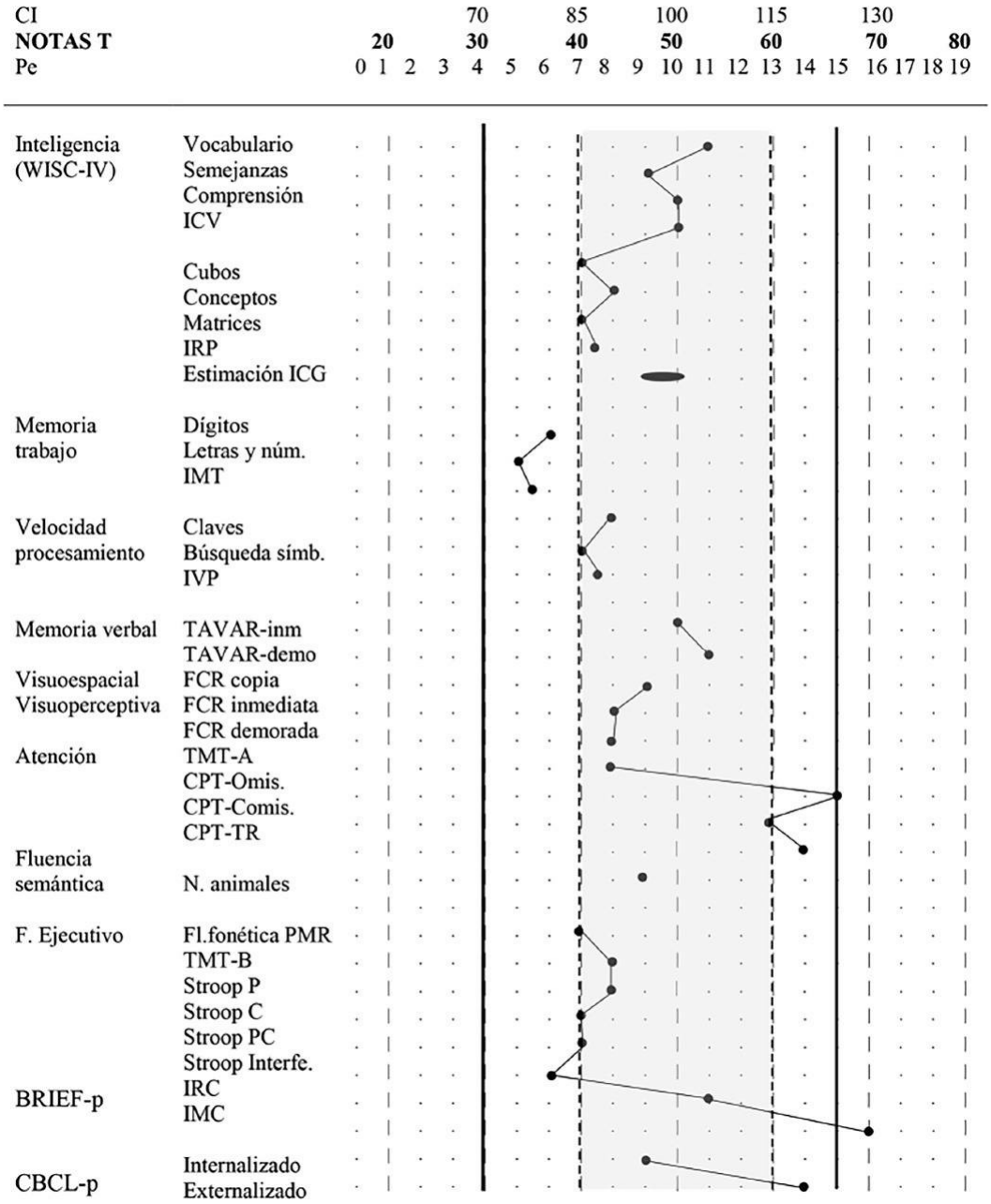


Figura 3.6. Perfil neuropsicológico. CBCL-p: Inventario Comportamiento Achenbach, BRIEF-p: Escala Conductual de Funcionamiento Ejecutivo para padres, CPT: Continuos Performance Test-II, ICG: índice cognitivo general, ICV: índice de comprensión verbal, IMC: índice de metacognición, IMT: índice de memoria de trabajo, IRC: índice de regulación conductual, IRP: índice de razonamiento perceptivo, IVP: índice de velocidad de procesamiento, TAVAR: Test Auditivo Verbal de Rey, Stroop (C: color, P: palabras, PC: palabra-color e interferencia), TMT: Trail Making Test forma A y B.

3.5.3. Intervención

La rehabilitación neuropsicológica del caso Jordi tuvo por objetivo estimular sus puntos

débiles y potenciar los puntos fuertes de su perfil cognitivo, así como favorecer la consecución de medios y objetivos (mediante el uso de técnicas de restitución y compensación, respectivamente).

Se recomendaron técnicas de compensación para los déficits atencionales y disejecutivos, técnicas de modificación de conducta y apoyo e intervención en estrategias socioemocionales. Se intervino específicamente en la adaptación del entorno tanto en la escuela (se valoró positivamente con el equipo psicopedagógico una adaptación curricular individualizada en cuanto a los tiempos, la metodología y las técnicas e instrumentos de evaluación) como también en casa (información y seguimiento de las secuelas cognitivas y conductuales de Jordi e instrucción en pautas de modificación de conducta).

4
Daño cerebral adquirido

4.1. Introducción

En los últimos años, debido a los avances en el campo de la medicina, la intervención temprana y las nuevas tecnologías, se ha conseguido una mayor supervivencia de la población pediátrica con daño cerebral adquirido. Paralelamente ha crecido la sensibilización y preocupación por este tema, dado el impacto que ocasionan las secuelas sobre el desarrollo, la adquisición de capacidades y aprendizajes, la repercusión en el medio familiar y la adaptación social (Laatsch *et al.,* 2007).

Se estima que el 90% del daño cerebral adquirido se debe a causas externas (traumatismo craneoencefálico, principalmente) y el 10% restante a accidentes cerebrales vasculares, infecciones, tumores, epilepsia o alteraciones metabólicas, entre otras. El daño cerebral adquirido pediátrico implica una interrupción del curso natural de desarrollo. Este hecho diferencial marca la especificidad, complejidad y duración de su intervención.

4.2. Traumatismo craneoencefálico

Diversos autores denominan al traumatismo craneoencefálico (TCE) que acontece en edad infantil "la epidemia silenciosa". Esta denominación responde a que en un primer momento los déficits neuropsicológicos apenas son evidentes, pero con el paso del tiempo emergen los problemas consecutivos a la lesión cerebral.

El TCE se define como una lesión en el cerebro debido a una fuerza externa, golpe o herida en la cabeza que ocasiona alteración o pérdida de conciencia. El traumatismo dará lugar a lesiones primarias, que se producen en el momento del impacto, y a lesiones secundarias producidas después de un periodo de tiempo como consecuencia de complicaciones.

Las lesiones focales ocasionan alteraciones específicas propias del área en que se ha producido la lesión; siendo los lóbulos frontales y temporales los que se afectan con mayor frecuencia. La lesión difusa se produce debido a los mecanismos de aceleración-desaceleración y se caracteriza por lesiones en la sustancia blanca subcortical y parasagital de la corteza, el cuerpo calloso y el mesencéfalo.

Basándose en índices de gravedad de la lesión como son la duración y profundidad del coma y duración de la amnesia postraumática, los TCEs se clasifican en graves, moderados y leves. El periodo de amnesia postraumática, que va desde la pérdida de conciencia hasta que el niño es capaz de fijar nueva información, es uno de los índices con mayor capacidad de pronóstico respecto a la recuperación de las funciones superiores.

La incidencia del TCE en la infancia varía según los estudios. Así, mientras que Kraus (1995) estima una incidencia de 189 por 100.000 niños, estudios llevados a cabo por Golstein y Levin (1987) la sitúan en 250 casos por 100.000. De forma parecida a los adultos, alrededor del 80% no reciben atención médica, entre el 5 y el 10% presentarán algún tipo de afectación neuropsicológica temporal o permanente y del 5 al 10% sufrirán daños muy graves.

En España se estima que cada año se producen 6.000 nuevos casos de TCE infantil grave y que uno de cada 20 casos atendidos en urgencias hospitalarias pediátricas corresponde a TCE infantil.

Las causas del TCE en la infancia se diferencian de los adultos, e incluso dentro de la población pediátrica varía significativamente según la edad.

En la edad preescolar hay mayor riesgo de sufrir TCE por caídas y atropellos debido a la mayor actividad de los niños y a la ausencia de conciencia de peligro (Anderson *et al.,* 1997). Los niños mayores y los adolescentes tienden a ser víctimas de accidentes deportivos y atropellos (Enseñat *et al.,* 2010).

Las consecuencias del daño cerebral sufrido en edades tempranas han sido consideradas distintas de los adultos tanto cuantitativa como cualitativamente.

Durante años se creía que los niños recuperaban mejor. En efecto, la tasa de mortalidad en niños es menor que en adultos. Los niños incluso pueden mostrar una impresionante mejor resolución de los déficits motores y sensitivos. Sin embargo estas diferencias no son ciertas para las funciones cognitivas y muchos estudios han demostrado déficits neuropsicológicos a largo plazo después de un TCE grave en niños (Anderson *et al.,* 2003; Muscara *et al.,* 2008; Yates *et al.,* 2002).

Estudios recientes muestran que el principio de la mayor plasticidad para el cerebro del niño es una simplificación de la compleja interacción de variables que deben considerarse. El daño en el cerebro en el niño puede alterar la futura adquisición de habilidades y las alteraciones conductuales pueden no aparecer hasta una edad más avanzada, cuando las redes cerebrales que las sustentan serían normalmente funcionales.

Hay evidencia de la relación entre gravedad de la lesión, medida con la *Glasgow Coma Scale*, duración del coma y amnesia postraumática y grado de afectación neuropsicológica. Los niños que han sufrido daño cerebral grave tendrán una recuperación más lenta y resultados cognitivos más pobres hasta 5 años después del traumatismo que aquellos con TCE moderado o leve (Anderson *et al.,* 2009). Sin embargo, como Adelson (2010) señala, es importante no generalizar sobre la predictibilidad de la gravedad del daño en los resultados en niños pequeños, ya que en ocasiones la valoración de la gravedad no es del todo válida y segura.

A pesar de los diversos procesos patológicos causantes de los déficits, es evidente alguna recuperación tanto desde el punto de vista biológico como funcional. Los mecanismos de recuperación se agrupan en dos clases generales: restitución y substitución. La restitución sugiere que después del daño cerebral tiene lugar una recuperación fisiológica espontánea. Cuando el tejido cerebral dañado se restablece se reactivan las redes neurales y se restauran las funciones. La substitución, por el contrario, se refiere a la restauración a través de la transferencia de funciones del tejido cerebral dañado a las regiones sanas.

4.2.1. Aspectos neuropsicológicos

La literatura sobre las consecuencias neuropsicológicas del TCE es extensa. En general, los estudios refieren una gran variabilidad de déficits residuales como consecuencia de las lesiones; variabilidad que dependerá tanto de la gravedad de estas como del momento evolutivo en que se encuentre el niño.

Estudios neuropsicológicos recientes (Anderson y Catropa, 2003; Catroppa *et al.,* 2009; Ponsford, 2013) refieren problemas residuales en diversos áreas tales como atención, procesamiento de la información, memoria y aprendizaje y capacidades ejecutivas. Estos déficits suelen limitar la capacidad del niño para funcionar adecuadamente en su vida diaria, presentando dificultad y retraso en la adquisición de habilidades y conocimientos, en las competencias educativas y en las interacciones sociales (Enseñat y Picó, 2011). Pueden también relacionarse con el estrés familiar y las dificultades de ajuste. Debido a este amplio espectro de consecuencias y problemas, el tratamiento y manejo del niño con daño cerebral traumático y de su familia requerirá de una intervención a largo plazo.

Al igual que en el caso de los adultos, en niños el TCE leve da lugar a síntomas postconmocionales en los primeros días después de la lesión (dolor de cabeza, mareo y fatiga), que pueden ir acompañados de déficits en la velocidad de procesamiento de la información y atención (Ayr *et al.,* 2009). Diversos estudios sugieren que estos síntomas se resuelven durante la primera semana después del traumatismo en la mayoría de los casos y no hay evidencia de que persistan más allá de los tres meses. Sin embargo, se ha planteado la posibilidad de que el TCE leve en la infancia puede exponer al niño a mayor riesgo de problemas a largo plazo. McKinlay (2009), en un estudio de cohortes en niños de edades comprendidas entre 14 y 16 años, halló que aquellos que habían sido hospitalizados por TCE leve durante la etapa preescolar tenían más probabilidades de presentar síntomas de déficits de atención/hiperactividad, alteración de la conducta oposicionista-desafiante, abuso de sustancias y alteraciones del humor.

La recuperación después de un TCE moderado o grave es más lenta y hay mayor evidencia de la presencia de secuelas neuropsicológicas. Como en los adultos, las alteraciones más frecuentes se dan a nivel de atención, memoria, funciones ejecutivas y capacidades comunicativas, tanto en lenguaje como en habla. Algunos estudios refieren déficits visuoespaciales, pero no son tan comunes. Es relativamente frecuente la

presencia de alteraciones emocionales y de conducta.

Todas las alteraciones neuroconductuales descritas tendrán un fuerte impacto en el entorno familiar, escolar y social del niño, y necesitarán un largo proceso de intervención.

A) Alerta y orientación

La orientación y la alerta se hallan afectadas con frecuencia particularmente durante la fase inicial de la recuperación en los casos moderados y graves. Suele haber un periodo de fluctuación en el *arousal,* así como desorientación y confusión. También son comunes, en estos primeros estadios, las dificultades de memoria. Estos cambios se dan en la fase de amnesia postraumática, cuya duración es un índice fiable de la gravedad del traumatismo. Se utilizan varias medidas estandarizadas para valorar la presencia y duración de la amnesia postraumática en niños tales como *The Children's Orientation and Amnesia Test* (COAT) y *The Westmead Post-traumatic Amnesia Scale* (WPTAS).

B) Dificultades atencionales

Los niños que han sufrido TCE son especialmente vulnerables a los déficits de atención, ya que estas capacidades están en continuo desarrollo durante la infancia. Los déficits en esta función se asocian especialmente con daño en los lóbulos frontales o con daño axonal difuso sobre todo cuando la causa ha sido un accidente de tráfico, en el que se dan mecanismos de aceleración y desaceleración rápida (Junqué *et al.,* 1998).

Las manifestaciones de los problemas de atención serán distintas según el tipo y localización del daño en el cerebro. De este modo, una lesión a nivel de tronco dará lugar al estado de coma, mientras que la lesión del lóbulo frontal afectará a la capacidad para localizar, dirigir y manejar la atención con un objetivo.

Aun siendo una de las quejas más frecuentes de padres y profesores, los hallazgos de los estudios neuropsicológicos sobre la atención en niños que han sufrido daño cerebral arrojan una gran variedad de resultados. Esto, en parte, es debido a problemas para definir la atención, puesto que no se trata de una función unitaria sino multidimensional y compleja y, por otra parte, a la falta de acuerdo en cómo medir sus varios aspectos.

Las medidas de atención más utilizadas incluyen tests de velocidad de procesamiento como tiempo de reacción, Búsqueda de símbolos del WISC-IV, el *Trail Making Test*, cancelación de letras, tareas de *Span* de Dígitos, ejecución continua, medidas de vigilancia, etc. Numerosos estudios, empleando estas medidas, hallan velocidad de procesamiento reducida en traumatismos de diversos niveles de gravedad y durante largos periodos de tiempo, incluso 5 años después de la lesión (Catoppay Anderson, 2010). Como en los adultos, los déficits son más evidentes en tareas complejas, no observándose en medidas de reacción simple (Catroppa y Anderson, 2005). La ejecución en el *Continuous Performance Test* (CPT) denota alteraciones en atención tanto

sostenida como selectiva, mostrando mayor número de omisiones, que va incrementándose con el tiempo.

Los déficits en atención alternante y dividida son más evidentes en etapas más avanzadas del desarrollo. Tal como Yates (2005) refiere, hay que considerar la posible influencia de déficits atencionales previos a la lesión. Estas alteraciones repercutirán tanto en los aprendizajes escolares (seguir las explicaciones del profesor, tomar apuntes o terminar a tiempo los trabajos) como en la realización de tareas cotidianas.

C) Velocidad de procesamiento de la información

La velocidad con que el cerebro procesa la información constituye una de las secuelas más frecuentes después del TCE, provocando un patrón de enlentecimiento. La lentitud en la velocidad de procesamiento de la información se debe principalmente al daño axonal difuso o a lesiones focales en los ganglios basales (Junqué *et al.,* 1998). El enlentecimiento puede estar presente durante mucho tiempo o incluso llegar a ser permanente. Dicho problema puede a su vez interferir en otras habilidades como la atención, memoria, lenguaje, tareas visuoperceptivas y motoras de precisión.

La investigación sugiere que los problemas de velocidad de procesamiento de la información, aunque moderados, tienen un importante efecto en la adquisición de nueva información, principalmente en la memoria de trabajo (Wilson, 2003). Como consecuencia, estos niños son más lentos en la adquisición de nuevos aprendizajes y en la realización de las actividades de vida diaria.

D) Lenguaje

Aunque las funciones verbales están menos afectadas que otras habilidades, hay evidencia de alteraciones lingüísticas después de un TCE grave. La naturaleza de estos déficits dependerá de muchos factores: edad del niño en el momento de la lesión, la presencia de lesiones focales o difusas y el estadio del desarrollo lingüístico, con capacidades ya adquiridas y consolidadas más resistentes a la lesión o aquellas que se estaban desarrollando y por tanto más vulnerables.

Las lesiones focales en edades tempranas es menos probable que den lugar a alteraciones importantes, pero ocurre lo contrario cuando la lesión es difusa. Raramente se observan cuadros afásicos, siendo más frecuentes los problemas a nivel lexical con dificultades para la denominación por confrontación visual, descripción de objetos, fluencia verbal y escritura al dictado particularmente en lesiones graves. La comprensión permanece más conservada. La alteración más frecuente se centra en la pragmática, es decir, el uso del lenguaje en situaciones sociales (Ylvisaker, 1998). Así pues, puede observarse dificultad para iniciar y mantener una conversación, uso de estructuras gramaticales incorrectas, dificultad para expresar ideas, problemas para seguir una conversación con más de un participante, dificultad para interpretar frases ambiguas y

metáforas y falta de entonación.

Diversos déficits cognitivos, como problemas para la autorregulación y solución de problemas, memoria de trabajo, velocidad de procesamiento, así como la dificultad para interpretar expresiones faciales, pueden contribuir a problemas en el discurso.

E) Alteraciones de memoria

Las alteraciones de memoria y aprendizaje se han identificado como unas de las más comunes y persistentes dentro de los déficits cognitivos en los niños que han sufrido traumatismo craneoencefálico (Anderson y Catroppa, 2007). Esto se debe a la pérdida de volumen del hipocampo y a la afectación de otras estructuras neuronales implicadas en el almacenamiento y evocación de la información (Junqué *et al.,* 1998) y también al daño en el lóbulo frontal, con las consiguientes dificultades ejecutivas.

Sin embargo no todos los aspectos de la memoria se hallan afectados por igual. Mientras que los aprendizajes previos a la lesión están relativamente intactos, la dificultad se centra en la capacidad de codificación y evocación de nueva información, lo que repercute en la capacidad de aprendizaje. La memoria inmediata, medida con *span* de dígitos directos, la memoria de trabajo, evaluada con dígitos inversos, y la memoria visual están más preservadas. Hay evidencia de que la memoria prospectiva también puede verse afectada, mientras que la procedimental estaría relativamente conservada; lo que tendría implicaciones en la rehabilitación.

La repercusión de las alteraciones de la memoria en los niños es sustancial, dado que las tareas cotidianas en gran medida giran en torno a la adquisición de conocimientos y el aprendizaje, y perfeccionamiento, de nuevas habilidades. Los problemas de memoria pueden interferir en este proceso, especialmente en el ámbito escolar y en las habilidades sociales.

F) Visuopercepción

La afectación visuoperceptiva hace referencia a las dificultades en la interpretación de la información visual. Si bien estos problemas varían dependiendo del lugar de la lesión, la mayoría de niños que han sufrido un TCE muestran capacidades visuoespaciales, visuoconstructivas y visuoperceptivas normales. El déficit en estas funciones está relacionado con lesiones focales en áreas parietales, sobre todo del hemisferio derecho, o bien con una afectación cortical generalizada. El hecho de que las funciones perceptivas estén relativamente preservadas en la mayoría de niños tras un TCE está de acuerdo con el patrón según el cual se concentra la destrucción de tejido en los lóbulos frontales y temporales, lejos de los sistemas de procesamiento visual de la corteza posterior o del lóbulo parietal superior (Junqué *et al.,* 1998). Este tipo de problemas puede limitar la capacidad del niño para realizar actividades cotidianas y tareas escolares.

G) Capacidades visuales y motoras

En los primeros estadios de la recuperación son frecuentes las dificultades motoras y visuales como hemiparesia, problemas de equilibrio y fuerza, déficit de campo visual; pero suelen mejorar de forma relativamente rápida en los primeros 5 meses después de la lesión y de forma sistemática aunque no lineal 5 años postlesión. Solo en los casos de daño cerebral muy grave, o cuando este ha ocurrido en edades tempranas, persiste el déficit motor. No obstante, déficits sutiles, como incoordinación visuomanual y coordinación óculo manual reducida, pueden ser permanentes y ocurrir incluso en traumatismos leves.

Estos déficits pueden limitar la capacidad del niño para las actividades cotidianas como el deporte u otras actividades físicas y habilidades escolares como la escritura, el dibujo y la copia, con las posibles implicaciones en la autoestima y la socialización y el desarrollo académico.

H) Funciones ejecutivas

Las funciones ejecutivas son aquellas capacidades cognitivas implicadas en la iniciación, planificación y regulación de la conducta. Estas funciones son necesarias para hacer planes y establecer objetivos a largo plazo, organizar los pasos necesarios para conseguirlos y controlar y ajustar la conducta (Catroppa y Anderson, 2010; Anderson y Catroppa, 2005). Los déficits en las funciones ejecutivas son una secuela frecuente después de haber sufrido daño cerebral debido a la vulnerabilidad de las áreas prefrontales al traumatismo. Estas funciones emergen en el primer año de vida y continúan desarrollándose más allá de la pubertad.

Según la gravedad del TCE, se puede dar, en mayor o menor grado, falta de iniciativa, dificultad en controlar los impulsos, desinhibición, incapacidad para buscar alternativas, inflexibilidad, escasa capacidad de planificación y baja tolerancia a la frustración. Suele acompañar a estos problemas la falta de conciencia de los mismos, por lo que le será difícil poder valorar su conducta y las consecuencias de esta en su entorno familiar, escolar y social.

Debido a las preocupaciones acerca de la validez ecológica de pruebas basadas en el rendimiento en funciones ejecutivas, múltiples investigadores se han centrado en estudiar los problemas ejecutivos que presentan en su día a día los niños que han sufrido un TCE. Los niños con TCE graves presentan déficits ejecutivos que van de la regulación emocional y conductual hasta la memoria de trabajo, flexibilidad cognitiva y capacidad de planificación. Por otra parte, estos déficits se han relacionado con dificultades en el ajuste social y conductual.

I) Alteraciones conductuales

Diversos estudios han descrito que los TCE moderados y graves en niños incrementan el riesgo de problemas emocionales y conductuales. Estos problemas, lejos de desaparecer, pueden estabilizarse e incluso incrementarse a lo largo del tiempo, especialmente en los traumatismos graves y en aquellos casos en que hay un mal funcionamiento familiar.

Algunas manifestaciones conductuales se relacionan con dificultades en el control de la conducta, egocentrismo, perseveración y afectación de las habilidades sociales que, junto con la dificultad de resolución de determinadas situaciones, puede contribuir y dificultar su integración social. En ocasiones puede apreciarse inestabilidad emocional y conductas agresivas. En la adolescencia, la pérdida de contacto social y el sentimiento de soledad suele conducir a estados de ansiedad, depresión y baja autoestima (Enseñat *et al.,* 2010).

4.3. Infecciones cerebrales

Hay virus que tienen la capacidad de invadir el sistema nervioso central (SNC), pudiendo incluso provocar infecciones intrauterinas, como son el caso de la toxoplasmosis y la rubeola. Tras el nacimiento, las infecciones cerebrales más comunes son la meningitis y la encefalitis. Surgen como resultado de invasiones bacterianas o virales, en el cerebro y médula espinal, a través de la nariz, oídos y boca; y pueden dar lugar a un amplio número de secuelas neuropsicológicas, que van desde una discapacidad grave a una recuperación completa, pasando por problemas sutiles. En este apartado solo se describe la meningitis, como ejemplo de infección cerebral.

4.3.1. Meningitis

La meningitis es una enfermedad relativamente común en la infancia caracterizada por la inflamación de las membranas meníngeas (habitualmente de la aracnoides y piamadre). Los síntomas más habituales son fiebre, dolor de cabeza, rigidez en el cuello, vómitos, confusión y letargia, pudiendo progresar hacia una pérdida de la conciencia y convulsiones a menos que se instaure cuanto antes un tratamiento.

La meningitis puede ser de origen vírico o bacteriano. Aunque la infección vírica es más común, es difícil de diagnosticar y como resultado hay muy poca investigación al respecto. En contraste, la meningitis de origen bacteriano es fácilmente identificable, por lo que hay numerosos programas de investigación dirigidos a investigar las secuelas de la enfermedad. Los resultados de estas investigaciones indican que la forma bacteriana se asocia con una mayor morbilidad y mortalidad (Anderson *et al.,* 2001). Pero, a pesar de las pocas investigaciones realizadas sobre la forma vírica, sí parece que, en el caso de haber afectación neuropsicológica, el patrón de secuelas es muy similar al bacteriano (Anderson *et al.,* 2001).

Antes de la instauración de programas de vacunación, la incidencia para la meningitis

bacteriana era de alrededor de 30-70 casos por cada 100.000 niños menores de 5 años. La razón de esto parece ser la inmadurez que presenta el sistema inmunitario. Del mismo modo, la mortalidad era superior al 90% de los casos; siendo actualmente solo de un 10%. El 40% de los niños afectados experimentan como secuelas crisis, pérdida de audición y hemiparesia.

El tratamiento de la meningitis bacteriana implica aislamiento e identificación del agente patógeno y aplicación del tratamiento antibiótico apropiado junto, si se requiere, medicación anticonvulsivante. Uno de los problemas que puede agravar el pronóstico de la enfermedad es que a menudo el diagnóstico se retrasa debido a la inespecificidad de los síntomas (fiebre, irritabilidad, etc.). De esta forma, el tiempo transcurrido hasta su diagnóstico junto a la edad a la que aparece, el inicio del tratamiento, la gravedad de la infección, las complicaciones neurológicas en la fase aguda y el tratamiento que se emplee, van a ser variables que influyan directamente sobre las secuelas que puedan aparecer tras una meningitis. No obstante, el predictor que se ha mostrado más fiable a la hora de poder estimar los resultados futuros a nivel cognitivo, conductual y académico son las complicaciones neurológicas en la fase aguda. Los niños que sufren complicaciones neurológicas como el coma, convulsiones o derrames subdurales son los que padecen secuelas neurológicas y neuropsicológicas más graves (Anderson *et al.,* 2001).

En recientes investigaciones se ha demostrado que el padecer la enfermedad antes de los 12 meses de edad es un factor de riesgo para presentar secuelas neuropsicológicas y neurológicas (Namani *et al.,* 2013). Como secuelas a largo plazo se ha descrito la aparición de sordera total, hipoacusia neurosensorial, discapacidad intelectual, hemiparesia, espasticidad, ataxia y trastornos epilépticos.

En la fase aguda de la enfermedad se produce una interrupción en la dinámica del líquido cerebrovascular y cerebroespinal que conduce a una secuencia de procesos que incluyen una elevación de la presión intracraneal, hidrocefalia, edema cerebral y derrames subdurales (Anderson *et al.,* 2001). En ocasiones también pueden aparecer periodos de hipoxia, dificultades respiratorias y convulsiones. La pérdida de la autorregulación cerebrovascular que se produce puede interferir en la circulación sanguínea cerebral y dar lugar a una híper o hipoperfusión, la cual parece afectar especialmente a la región de la arteria cerebral media (Anderson *et al.,* 2001). La disrupción del riego sanguíneo en esta región puede comprometer la integridad del giro pre y postcentral y de los lóbulos parietales inferior y superior, así como del giro temporal medio y superior. Asimismo, el aumento de la presión intracraneal puede obstruir el flujo del líquido cefalorraquídeo en el sistema ventricular, que puede conducir a una herniación del rombencéfalo y al daño de nervios craneales. Esta es la razón por la cual la alteración vestibular y la pérdida de la audición son secuelas habituales, siendo, en ocasiones, el daño auditivo permanente (Grimwood *et al.,* 2000).

Aunque la mayoría de los problemas asociados a la meningitis suelen resolverse con el tiempo, hay un porcentaje de niños con los que esto no ocurre, siendo los cambios sufridos permanentes.

4.3.2. Aspectos neuropsicológicos en la meningitis

En niños que han padecido meningitis bacteriana la literatura informa sobre un cociente intelectual (CI) en un promedio bajo o incluso por debajo de la media, en más de 1 desviación típica. Estudios que profundizan más en los resultados cognitivos de estos niños refieren que presentan dificultades significativas en el CI manipulativo, estando el CI verbal y el CI total dentro de la media. Si bien siguen informando de un CI total más bajo y de un peor rendimiento académico cuando se les compara con su grupo normativo. Por otro lado, en el caso de niños que han sufrido meningitis con complicaciones neurológicas sí se han registrado marcadas dificultades en comparación con el grupo control, obteniéndose así peores puntuaciones tanto en el CI manipulativo como en el CI total.

Las habilidades lingüísticas han sido objeto específico de interés debido al elevado riesgo de déficit auditivo tras una meningitis. El lenguaje es bastante vulnerable, ya que la edad más habitual en la que afecta la meningitis es durante los dos primeros años de vida, época clave en el desarrollo del lenguaje. Las investigaciones realizadas apuntan que los retrasos o trastornos del lenguaje son muy comunes en niños que han sufrido meningitis, mostrando unas habilidades lingüísticas significativamente peores en niños que la han padecido antes de los 12 meses de edad que aquellos que enfermaron después del año de edad (Anderson *et al.,* 2001; Pentland *et al.,* 2000). La afectación puede ser tanto a nivel expresivo como receptivo, pudiéndose encontrar afectados el CI verbal, la comprensión de instrucciones, la fluidez verbal, la memoria para material verbal y la lectoescritura.

Pentland *et al.* profundizaron en el estudio del grupo de niños que padecieron meningitis después de los 12 meses. Encontraron un adecuado nivel en las habilidades básicas del lenguaje, pero no así en aspectos más complejos del lenguaje, específicamente la comprensión del lenguaje y el razonamiento. De esta forma, argumentaron que las dificultades presentes en el adecuado desarrollo del lenguaje a niveles más complejos, necesario para apreciar el humor e inferir el significado de expresiones complejas, puede contribuir a generar dificultades sociales y problemas de conducta. Dificultades que han sido referidas, en ocasiones, por el entorno de estos niños.

En cuanto a la memoria y el aprendizaje, existen pocas investigaciones. De forma general, los estudios que se han llevado a cabo sugieren la existencia de dificultades en tareas de memoria y aprendizaje más complejas que, con el paso del tiempo, van haciéndose cada vez más evidentes (Anderson *et al.,* 2001; Grimwood *et al.,* 2000).

Los déficits motores, como hemiplejia, ataxia y alteraciones neurosensoriales y visuales, han sido descritos en el 3-7 % de los niños que han sufrido meningitis. Este grupo de niños también presentan claras dificultades en motricidad fina y gruesa, descritas incluso en investigaciones que excluyen, de sus muestras, a aquellos niños que han presentado afectación neurológica. Se ha descrito una peor ejecución en tareas de coordinación visuomotora cuando existe un tiempo máximo de ejecución (Anderson *et al.,* 2001). No obstante, Grimwood *et al.* (2000) sugieren que las ligeras dificultades

motoras que presenta este grupo de niños son más bien debidas a un retraso en su desarrollo más que a un déficit en sí de la habilidad.

Las funciones ejecutivas dependen de áreas de maduración tardía, por lo que su desarrollo se prolongará hasta casi la edad adulta. Esto les confiere una mayor vulnerabilidad ante cualquier evento que implique un riesgo neurológico. Se han descrito en este grupo de niños dificultades en fluidez verbal, en la capacidad para emplear estrategias que mejoren el rendimiento mnésico, en razonamiento abstracto, flexibilidad mental y memoria de trabajo.

Grimwood *et al.* (2000) informan que las dificultades de este grupo de pacientes pueden aumentar con el tiempo, es decir, el impacto de la secuelas que ha podido producir la meningitis no son estables, pudiendo hacerse más evidentes con el paso de los años. Hay que recordar que nos encontramos ante un grupo de población que está en desarrollo, por lo que hay que contar con la posibilidad de cambios en su perfil de déficit. De esta forma, las exploraciones neuropsicológicas de seguimiento cobran una especial relevancia.

La meningitis bacteriana es una infección pasajera que provoca una alteración en el funcionamiento cerebral que, en función de variables mencionadas anteriormente, puede ser o no transitoria. Aún queda mucha investigación por realizar, sobre todo en cuanto al impacto de esta enfermedad sobre el funcionamiento cognitivo, conductual y académico-social a largo plazo. Los estudios realizados al respecto aún no se definen, algunos hablan de dificultades solo tras el daño cerebral provocado por las complicaciones neurológicas descritas, y otros estudios informan de dificultades, aunque sutiles, también en aquellos niños que no sufrieron complicaciones.

4.4. Cáncer

El cáncer es una proliferación anormal e incontrolada de células, que puede ocurrir en cualquier tejido u órgano. Consiste en un aumento de células enfermas que ocupa el lugar de las sanas, destruyéndolas. Las formas de cáncer más habituales en la población infantil son la Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) y los tumores del SNC. Los tumores más frecuentes son los meduloblastomas o PNET (tumor neuroectodérmico primitivo cerebeloso), cuyo inicio se localiza en la fosa posterior. Su incidencia es del 20% y la edad habitual de diagnóstico entre los 3 y 9 años de edad. Es más habitual en niños que en niñas (Semrud-Clikeman y Teeter, 2009). Respecto a las leucemias, su incidencia se sitúa alrededor del 30%, siendo también más frecuente en varones. La edad habitual de diagnóstico es entre los 3 y 5 años de edad, teniendo un peor pronóstico aquellos niños que la desarrollan antes de los 2 años o después de los 10 años.

En la actualidad hay una supervivencia de aproximadamente el 70% tanto en los tumores como en la LLA (Semrud-Clikeman y Teeter, 2009). Este aumento se ha producido gracias a los avances sanitarios, a la protocolarización de las intervenciones y al enfoque interdisciplinar. Los síntomas más frecuentes que aparecen antes del diagnóstico suelen ser fiebre, hematomas y sangrados fáciles, fatiga, petequia, pérdida de

apetito y dolor de huesos o articulaciones.

Hay diferentes opciones de tratamiento en función de diversos factores como la patología de base, el tipo de neoplasia y la edad del niño, entre otros. Estas son la cirugía, la radioterapia, la quimioterapia y el trasplante de médula ósea. El objetivo prioritario de estos tratamientos es la eliminación del tumor, en el caso de que lo haya, el aumento de la supervivencia y la disminución de los posibles efectos secundarios derivados de los tratamientos recibidos.

Numerosas investigaciones reconocen los daños irreparables que la radioterapia puede provocar sobre el SNC en desarrollo de los niños, por ello la tendencia es a retrasar, siempre que sea posible, su aplicación hasta los 5 e incluso los 8 años (Bernabeu *et al.,* 2003). Como ya se ha comentado con anterioridad, cuanto menor es la edad del niño, mayor es la vulnerabilidad de su SNC, sobre todo frente a los daños generalizados.

Debido al aumento de la supervivencia de los niños tratados con radioterapia y quimioterapia se han documentado efectos no deseados. Se ha observado que provocan una serie de alteraciones, siendo las más frecuentes endocrinas, neurocognitivas, sociales y médicas (aparición de segundas neoplasias) (Ellenberg *et al.,* 2009).

De esta forma, los déficits que aparecen en esta enfermedad pueden asociarse tanto a la patología de base como al tipo de tratamiento recibido. En cuanto a las complicaciones cognitivas tardías que aparecen, se relacionan con la neurotoxicidad de la radioterapia y de la quimioterapia, solas o en combinación. Su aparición y gravedad están asociados a la edad de aparición de la patología base, la edad del niño durante el tratamiento, su situación premórbida, el tipo de neoplasia y su localización, la dosis de quimio o radioterapia y la asociación de ambas.

Se ha descrito, tras el tratamiento con metotrexato (sustancia empleada en la quimioterapia) hemiparesia y una importante alteración del lenguaje, sintomatología similar a la asociada a un ictus. Este se suele producir en un porcentaje del 3 al 10% de los niños con LLA (Semrud-Clikeman y Teeter, 2009).

Numerosos estudios han descrito alteraciones cognitivas y comportamentales posteriores a los tratamientos de quimio o radioterapia (Ellenberg *et al.,* 2009; Bernabeu *et al.,* 2003). Dichas alteraciones se relacionan con daños en el tejido cerebral, tanto en sustancia blanca como en sustancia gris.

Se han realizado investigaciones específicas acerca de los efectos de estos tratamientos sobre la inhibición de la neurogénesis del hipocampo, la destrucción de los precursores de oligodendrocitos y los cambios que producen en la sustancia blanca. En el estudio de estos efectos se han encontrado muchas de las respuestas al origen de las alteraciones neuropsicológicas descritas en esta población.

4.4.1. Aspectos neuropsicológicos

Los déficits descritos en el cáncer infantil han sido relacionados tanto con los tratamiento recibidos como con patología de base (Bernabeu *et al.,* 2003). Se han descrito alteraciones emocionales como una disminución de la autoestima, baja tolerancia a la

frustración, aislamiento social, problemas de conducta y apatía. Del mismo modo, aparecen dificultades para llevar a cabo las actividades de la vida diaria, tanto básicas como instrumentales, teniendo que añadir a esto el elevado absentismo escolar que presentan debido al curso de la enfermedad. Por otro lado, se han documentado también dificultades para establecer relaciones sociales, mostrando dificultades para integrarse, hacer nuevos amigos, tendencia al retraimiento y timidez, entre otros. Este grupo de niños también puede presentar déficits motores como hemiplejias, disminución de la rapidez, precisión y coordinación del movimiento, alteración de la marcha y el equilibrio, y alteraciones sensitivas (problemas de vista, audición y en sensibilidad propioceptiva).

En cuanto a las habilidades cognitivas generales y específicas, se han descrito déficits en ambas. En este grupo de niños se registra una disminución de la capacidad intelectual general, obteniendo puntuaciones más bajas en el CI manipulativo que en el CI verbal.

Respecto a las habilidades cognitivas específicas, también se han descrito dificultades en los procesos atencionales (sobre todo para el mantenimiento de la atención), siendo este aspecto característico en los niños tratados por LLA, sobre todo si el tratamiento recibido ha sido radioterapia craneal antes de los 5 años de edad (Semrud-Clikeman y Teeter, 2009). También aparece una baja velocidad de procesamiento, dificultades tanto en el lenguaje expresivo como receptivo, en el razonamiento abstracto, en la memoria (sobre todo para nuevos aprendizajes) y en el funcionamiento ejecutivo (memoria de trabajo). Como consecuencia de todo ello también han sido descritas dificultades académicas, tanto en la lectura como en la escritura y el cálculo.

En el caso de tumores de fosa posterior, puede aparecer de forma secundaria, tras la resección del tumor, el síndrome cognitivo-afectivo, que se caracteriza por presentar déficits en atención y velocidad de procesamiento, en el funcionamiento ejecutivo (planificación y secuenciación), lenguaje expresivo, memoria verbal, funciones visuoespaciales y en la regulación del afecto (Ellenberg *et al.,* 2009).

Se han elaborado modelos explicativos sobre los déficits cognitivos causados por los tratamientos recibidos (quimioterapia o radioterapia). Estos modelos están centrados en estudiar los cambios en sustancia blanca que se producen tras la aplicación de la radio o quimioterapia intratecal, lo que podría explicar las dificultades que presenta este grupo de niños para aprendizajes nuevos (Bernabeu *et al.,* 2003). Es probable que estas dificultades puedan aparecer como consecuencia del daño en amplias redes de sustancia blanca, siendo más evidente el daño en el hemisferio derecho; puesto que cuenta con una mayor presencia de sustancia blanca. Del mismo modo, se ha encontrado una estrecha relación entre el daño en sustancia blanca y las dificultades en procesos atencionales. De esta forma, aparece con mayor frecuencia en los niños tratados con quimioterapia y radioterapia un perfil de dificultades muy similar al descrito en los niños diagnosticados de dificultades de aprendizaje no verbal.

4.5. Accidente cerebrovascular

El accidente cerebrovascular (ACV) es un daño, de inicio agudo, que provoca una lesión focal con consecuencias neurológicas distintas dependiendo de la zona afectada. Su diagnóstico es difícil no solo por la posibilidad de confusión ante la clínica mostrada, sino también por la necesidad del uso de pruebas de neuroimagen como métodos diagnósticos.

Se distinguen tres tipos de ACV: arterial isquémico, hemorrágico y trombosis venosa y de senos venosos. Los factores de riesgo son numerosos, entre los que se encuentran cardiopatías, traumatismos craneoencefálicos, infecciones, tumores y las enfermedades metabólicas.

La incidencia de ACV en la infancia es baja, sobre todo si se compara con la de adultos. No obstante, constituye una de las 10 causas más frecuentes de mortalidad en la infancia y conlleva, en un alto porcentaje de casos, secuelas significativas a nivel físico y neuropsicológico (O'Keeffe *et al.,* 2014). Dichas secuelas dependen del tamaño de la lesión, de la región cerebral afectada y de la edad del niño.

4.5.1. Aspectos neuropsicológicos

Es importante diferenciar entre los ACV en la población infantil y aquellos que acontecen en la adulta, ya que, no solo el origen es distinto, sino que las consecuencias también lo son. En este punto cabría recordar dos conceptos o hipótesis claves para la comprensión de las secuelas y su pronóstico en la población infantil. Con ello nos referimos a la plasticidad presente en el cerebro infantil versus la temprana vulnerabilidad, conferida por su falta de madurez. Por ello, la edad en el momento de la lesión es clave, así como su localización y extensión.

A pesar de la falta de relación, en muchas ocasiones, entre la ubicación y lateralización de la lesión y las consecuencias a nivel cognitivo, hay consenso sobre la evidencia de déficits en la mayoría de los niños tras un ACV. Se han descrito dificultades en el lenguaje, atención, memoria, habilidades visuoespaciales y funcionamiento ejecutivo. A estos déficits cognitivos habría que añadir las dificultades emocionales y conductuales que también aparecen, generando todo ello una clara afectación en la calidad de vida del niño (O'Keeffe *et al.,* 2014).

4.6. Caso clínico

4.6.1. Motivo de consulta

Varón de 12 años y 6 meses que sufre un aneurisma displásico y disecante de arteria cerebral anterior izquierda acompañada de una hemorragia subaracnoidea. Es intervenido quirúrgicamente, realizándole una craneotomía fronto-orbitaria izquierda tras la cual se inicia tratamiento con fenitoína, que se retira a los 3 meses. No ha presentado crisis convulsivas. Posteriormente es dado de alta sin ninguna recomendación de tratamiento y

se reincorpora a su curso escolar.

Al poco de iniciar el colegio comienza a presentar dificultades para llevar el ritmo escolar esperado para un chico de su edad y poco después acude a urgencias por presentar alteración en el comportamiento (episodio que cursa con una conducta agresiva hacia objetos) donde le pautan risperidona.

Los padres refieren que desde el inicio escolar se muestra muy desafiante, sobre todo cuando se le exige la realización de los deberes, y con un comportamiento inadecuado en el entorno familiar que antes no tenía.

El colegio informa de una conducta adecuada pero de falta de atención. Debido al mantenimiento de este comportamiento, y a los problemas de memoria que presenta, tres meses después de ir a urgencias acuden a un neuropediatra que diagnóstica un Trastorno de la Personalidad Orgánico, postlesión cerebral e inicia tratamiento con Somazina® y la retirada de la risperidona (lo que mejora su estado general).

Ocho meses después acuden a un centro especializado en daño cerebral infantil, donde se le realiza una exploración neuropsicológica completa e inicia tratamiento.

4.6.2. Evaluación

En la exploración neuropsicológica se registra una ligera caída del CI total (CIT: 81) con respecto a lo esperado para su grupo de referencia, situándose así a más de 1 desviación típica por debajo de la media. También se registran dificultades ligeras en los índices de comprensión verbal y memoria de trabajo, encontrándose el resto de ellos dentro de la normalidad (figura 4.1).

En cuanto a las habilidades cognitivas específicas, se registran dificultades en habilidades verbales, ligeras en fluidez verbal fonética y moderadas en el aprendizaje y recuerdo verbal demorado. Aparecen también dificultades en funciones mnésicas no verbales (memoria visuoconstructiva, aprendizaje serial visual y recuerdo visual demorado) en ausencia de dificultades visuoperceptivas.

En las habilidades académicas no se registran dificultades, obteniendo valores normativos, si bien de forma cualitativa se observa una escritura de contenido pobre, con numerosos errores ortográficos y dificultades en la estructuración y planificación de la frase.

Durante la exploración se observan conductas “frontalizadas”, como conductas de utilización, impulsivas y desinhibidas en ocasiones, perseveraciones, estereotipias y un lenguaje desorganizado.

Tanto el entorno familiar como escolar informan de dificultades en la memoria de trabajo. Los padres refieren una afectación más generaliza del funcionamiento ejecutivo, donde informan de dificultades en la planificación, iniciativa, monitorización y organización.

Por los resultados obtenidos en la evaluación realizada se concluye la existencia de un síndrome amnésico junto a una alteración en el funcionamiento ejecutivo.

4.6.3. Intervención

El tratamiento propuesto consiste en 3 sesiones semanales de rehabilitación neuropsicológica centradas en las dificultades descritas (funcionamiento ejecutivo y procesos mnésicos); junto a dos sesiones logopédicas dirigidas a los problemas en lectoescritura y lenguaje expresivo.

Se establecen reuniones periódicas con los padres, a quienes se les asesora sobre el manejo conductual, y conversaciones con el orientador del colegio destinadas a seguir el curso evolutivo en el centro, servir de apoyo a las posibles dificultades que puedan surgir y orientar sobre la forma más adecuada de trabajar con él. Asimismo, se orientó sobre cambios metodológicos que podían realizarse para valorar mejor el rendimiento del niño a nivel académico.

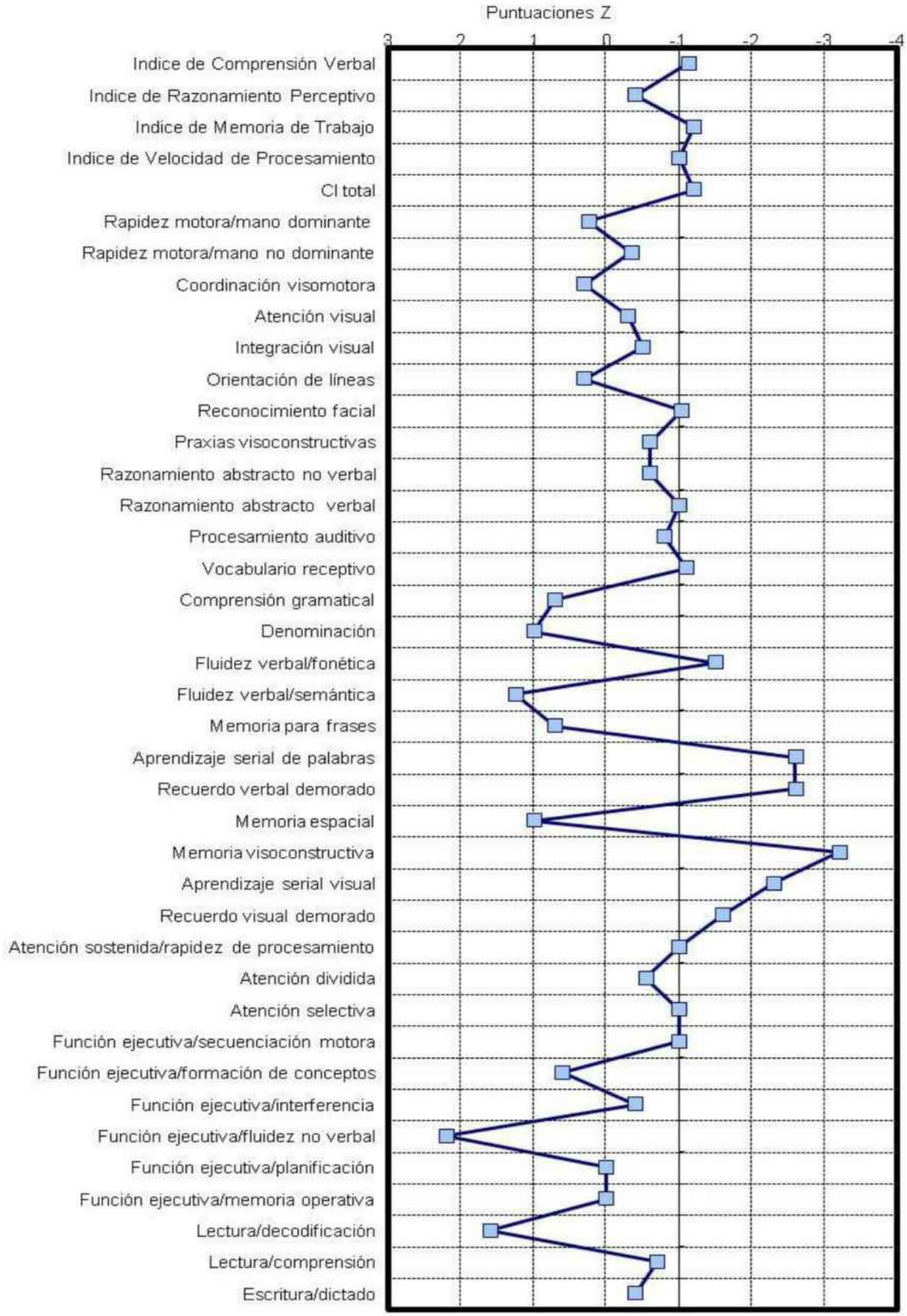

Puntuaciones Z
3
2
1
0
-1
-2
-3
-4
Indice de Comprensión Verbal
Indice de Razonamiento Perceptivo
Indice de Memoria de Trabajo
Indice de Velocidad de Procesamiento
CI total
Rapidez motora/mano dominante
Rapidez motora/mano no dominante
Coordinación visomotora
Atención visual
Integración visual
Orientación de líneas
Reconocimiento facial
Praxias visoconstructivas
Razonamiento abstracto no verbal
Razonamiento abstracto verbal
Procesamiento auditivo
Vocabulario receptivo
Comprensión gramatical
Denominación
Fluidez verbal/fonética
Fluidez verbal/semántica
Memoria para frases
Aprendizaje serial de palabras
Recuerdo verbal demorado
Memoria espacial
Memoria visoconstructiva
Aprendizaje serial visual
Recuerdo visual demorado
Atención sostenida/rapidez de procesamiento
Atención dividida
Atención selectiva
Función ejecutiva/secuenciación motora
Función ejecutiva/formación de conceptos
Función ejecutiva/interferencia
Función ejecutiva/fluidez no verbal
Función ejecutiva/planificación
Función ejecutiva/memoria operativa
Lectura/decodificación
Lectura/comprensión
Escritura/dictado

Figura 4.1. Perfil neuropsicológico.

5
Trastornos del aprendizaje: dislexia, discalculia y disgrafía

5.1. Introducción

A lo largo de la historia el ser humano ha ido diferenciándose de los otros animales. El lenguaje, la gestión de las emociones y el dominio en la motricidad fina han permitido un salto diferencial, cualitativo y cuantitativo, respecto al resto de seres vivos.

Estos cambios filogenéticos han permitido al hombre avanzar como especie. Pero a nivel ontogenético existen marcadas diferencias interindividuales, diferencias que ensalzan la riqueza de cada ser humano. Tales diferencias pueden ser, según el entorno y época en que se viva, más o menos adaptativas al medio. En los albores de la civilización, el hiperactivo explorador conseguía salvar a su tribu de la hambruna y era reconocido por ello; mientras que el torpe era devorado por los depredadores. El entorno es relativo, y por ello los trastornos que se comentarán en este capítulo son dependientes del entorno al que estamos situados.

Ubicados en este ámbito, observamos que a nivel cognitivo hay unos aspectos básicos que deben desarrollar los niños en su etapa escolar: la lectura, la escritura, la expresión escrita, el grafismo y el cálculo. Una inhabilidad en alguno de estos aspectos hará que el niño no consiga los mínimos marcados por el sistema educativo y consecuentemente fracase. Los trastornos del aprendizaje suponen un problema para las familias y los niños que los presentan, con una amplia repercusión a nivel personal, social y profesional debido a su persistencia a lo largo de la vida.

Los principales trastornos específicos del aprendizaje, según el Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales (DSM-5), son una pobre habilidad en el proceso lector (trastorno específico de la lectura o dislexia), un bajo dominio numérico y de cálculo (trastorno específico del cálculo o discalculia) y una pobre grafomotricidad (trastorno de la expresión escrita o disgrafía).

5.2. Trastorno específico de la lectura (dislexia)

5.2.1. ¿Qué es la dislexia?

La dislexia es un trastorno específico del aprendizaje de la lectura de base neurobiológica. Es una dificultad inesperada para el aprendizaje de la lectura en un niño con inteligencia, motivación y escolarización adecuada.

Es el trastorno del aprendizaje más prevalente y mejor estudiado. Los estudios dan cifras de prevalencia entre un 5 y 17 % de la población. En la población escolar no se encuentra una mayor prevalencia de niños o niñas afectos de dislexia. La dislexia es un trastorno con una fuerte carga hereditaria. El 40% de los hermanos, y entre un 30 y 50% de los progenitores de los niños disléxicos, también presentan el trastorno.

Como el resto de trastornos del aprendizaje, la dislexia persiste a lo largo de toda la vida. La repercusión y sus manifestaciones irán cambiando, aunque pueden compensarse y permitir a la persona afectada conseguir una lectura precisa para poder llegar al conocimiento por medio del lenguaje escrito. Siempre lo hará, sin embargo, de una forma menos automatizada que el resto de la población. Se pueden distinguir 3 etapas para analizar la lectoescritura en la dislexia:

1. *Educación Infantil* y *ciclo inicial de Primaria,* en la que el niño tiene que aprender a leer. Dificultad para el deletreo y el manejo mental de los sonidos de las palabras (conciencia fonológica). Lectura con frecuentes errores y escritura con numerosas faltas de ortografía. La comprensión escrita habitualmente está mejor preservada.
2. *Ciclos medio y superior de Primaria* y *Educación Secundaria:* en esta etapa ya se ha aprendido a leer y la lectura es necesaria para adquirir conocimientos. Se caracteriza por: una lectura lenta y poco automatizada y que por lo tanto requiere mucho esfuerzo. Tiene dificultad en la aplicación de las normas ortográficas. La expresión escrita es deficiente por una pobre conciencia morfosintáctica (figura 5.1). El esfuerzo y atención para decodificar el texto escrito va en detrimento de la comprensión, con una afectación variable.
3. *Adolescencia-edad adulta:* se observa una baja velocidad lectora a pesar de que en muchos casos pueden tener una lectura precisa y funcional, con poco dominio ortográfico.

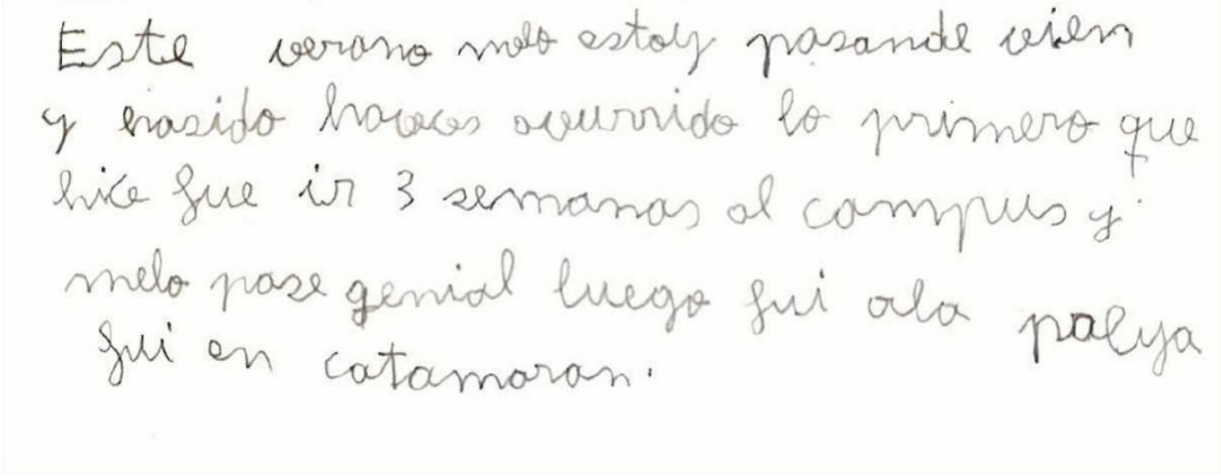


Figura 5.1. Ejemplo de escritura espontánea en niño disléxico de 10 años.

5.2.2. Diagnóstico

No existen pruebas ni tests específicos para el diagnóstico de la dislexia. Su diagnóstico es clínico y se basa en:

1. Historia clínica: antecedentes familiares de dificultades de lecto-escritura, inicio de los problemas cuando se empieza con el aprendizaje lector, dificultades en la evocación de palabras (en edades tempranas es muy característica la dificultad en la evocación de los colores).
2. Estudio neuropsicológico: valoración de las distintas funciones cerebrales superiores. En las pruebas de lectura y escritura es importante delimitar no solo el nivel de aprendizaje, sino estudiar los mecanismos y funciones cognitivas que intervienen en ellas. En la mayoría de los casos, exceptuando la lecto-escritura, las funciones cognitivas como el cociente intelectual (CI), la memoria, el lenguaje, funciones visuoperceptivas, etc., se encuentran dentro de la normalidad. Además, se observa un peor rendimiento en la automatización de secuencias verbales, la evocación rápida de palabras, la memoria fonológica inmediata y la conciencia fonológica.

El trastorno asociado a la dislexia que se da con mayor frecuencia es el trastorno de déficit de atención/hiperactividad (TDAH); sea en la presentación que sea, de tipo combinado, inatento o hiperactivo-impulsivo. A su vez, es frecuente que los niños con dislexia presenten también algunas dificultades de lenguaje oral asociadas. Lo más habitual es encontrar dificultades en el "etiquetaje verbal": es decir encontrar la palabra exacta para denominar un objeto. En otros casos pueden tener "mala letra" (disgrafía*)*. A pesar de que en un pequeño porcentaje puede persistir como un trastorno asociado, habitualmente con el tiempo mejora.

El cálculo es una habilidad donde también pueden presentar dificultades. Las causas son diversas, como la dificultad para las tablas de multiplicar, para leer e interpretar los enunciados de los problemas. En algunos casos presentan una dificultad específica para automatizar cálculos rápidos, como los hechos aritméticos (ver apartado sobre discalculia).

5.2.3. Aspectos neuropsicológicos

Se han propuesto numerosas teorías sobre la dislexia. Actualmente, la de mayor consenso entre los distintos autores es la teoría fonológica. Según esta teoría, las personas disléxicas tienen una pobre conciencia fonológica (capacidad de manipular los fonemas y segmentar las palabras en fonemas), que es el paso previo al aprendizaje de la lectura y que más adelante le impedirá desarrollar una eficaz correspondencia grafema-fonema (relación letra-sonido).

Las dificultades fonológicas de las personas disléxicas no solo se manifiestan en tareas de conciencia fonológica, sino también en un conjunto de actividades como la repetición de pseudopalabras (especialmente si son complicadas y contienen combinaciones poco usuales) y problemas de denominación rápida, sobre todo de colores y objetos.

En el proceso lector están implicadas dos vías para acceder al reconocimiento de las palabras. La vía fonológica requiere la conversión de las palabras en sonido o viceversa, mediante la aplicación de las reglas de la correspondencia grafemafonema. La vía léxica implica el reconocimiento global e inmediato de palabras que ya han sido procesadas anteriormente. Ambas rutas se activan ante una secuencia de palabras y dependiendo del tipo de palabra se activará una u otra vía. Así, las más familiares se leerán por la ruta léxica, mientras que las menos familiares y las pseudopalabras se reconocerán a través de la ruta fonológica. Las dos vías se consideran mecanismos independientes que, sin embargo, funcionan de forma simultánea.

Las técnicas de neuroimagen funcional han mostrado el correlato anatómico funcional de las dos vías existentes para el proceso lector: fonológica y léxica. Las regiones temporoparietales izquierdas analizan la estructura fonológica, mientras que a la corteza occipitotemporal izquierdo le corresponde la identificación visual de la palabra. En normolectores la lectura implica un incremento de flujo sanguíneo en la circunvolución angular del hemisferio cerebral izquierdo y el área de asociación visual situada entre el lóbulo occipital y temporal (giro fusiforme).

A nivel funcional existen diferencias durante el proceso lector entre el cerebro de las personas disléxicas y el de los lectores normales. Los sujetos disléxicos presentan menor actividad en estas áreas y además, posiblemente como intento de compensación, activan la región inferior frontal de ambos hemisferios y la región posterior del hemisferio cerebral derecho que no se utiliza en condiciones normales durante la lectura. Estas diferencias funcionales están ya presentes en edades tempranas.

5.2.4. Intervención y tratamiento

La dislexia, a pesar de ser un déficit muy específico, tiene una amplia repercusión en muchos ámbitos. Para hablar del abordaje de la dislexia, debemos centrarnos en los tres principales escenarios donde se mueve el niño o adolescente: familia, escuela y el propio niño.

A) Entorno familiar

A pesar de la reacción que tenga cada familia, uno de los objetivos tras el diagnóstico es explicar qué es la dislexia. Se debe estar atento a las preguntas que se plantean los padres e ir contestando según vayan surgiendo. Hay familias que necesitan entender el porqué, otras piensan en seguida en el futuro o se sienten culpables por no haberlo detectado antes; mientras otras piden libros para poder saber más. El acompañamiento en este primer momento, y el ser capaz de dar a cada familia lo que necesita, es básico y marcará la dirección de este nuevo camino. Los objetivos con las familias son:

1. Darles toda la información que puedan procesar sobre la dislexia.
2. Informarles de los aspectos legales y los recursos disponibles. Solicitar al centro escolar que active las adaptaciones curriculares necesarias.
3. Conseguir el reconocimiento del diagnóstico, normalmente mediante un informe clínico, para poder realizar determinadas pruebas oficiales (exámenes de inglés, de acceso a la universidad…) en unas condiciones más favorables para el niño disléxico.
4. Aconsejar sobre cómo debe interactuar con el niño.
5. Por último, y no menos importante, se suele aconsejar a los padres que no se centren en el punto débil de su hijo, sino que detecten y potencien sus puntos fuertes.

B) Con el niño

Al igual que a los padres y al profesorado, es necesario explicarle al niño qué le pasa, tenga la edad que tenga. En la gran mayoría de los casos, los niños reciben refuerzo dentro o fuera del horario escolar, se les propone hacer unos ejercicios extra respecto a sus compañeros (por ejemplo, fichas de lectura, cuadernos de ortografía), se les modifican algunos exámenes, no se les exige el mismo nivel ortográfico, etc., pero todas estas actuaciones pocas veces son consultadas ni informadas directamente a los implicados.

Los niños obedecen lo que dicen los adultos sin saber la razón. Esta nula información lleva a que los niños lleguen a la conclusión de que ellos necesitan este trato diferenciado porque son tontos, y no es necesario especificar qué repercusión puede

tener en un niño este sentimiento. Por ello es enormemente aconsejable explicarles desde el principio todas las actuaciones que se van a ir llevando a cabo.

Desde el "hoy la profesora te hará una prueba para ver en qué nivel lector estás situado", al "harás el examen oral porque seguramente sacarás mejor nota", al "todos tenemos puntos débiles y el tuyo es el poco dominio lector", al "haremos un entrenamiento específico para que leas más rápido", etc. Si le explicamos a un niño qué le pasa, este podrá entenderlo y procesarlo mucho mejor que si no se lo explicamos.

Una vez el niño ha entendido qué le pasa, debemos empezar a trabajar para mejorar su nivel lector y buscar estrategias compensatorias. El abordaje dependerá de la edad del niño:

1. Aprender a leer: esta etapa inicia en Educación Infantil y suele acabar en 2.° o 3.° de Primaria. Durante estos años el objetivo principal es lograr un dominio lector suficiente que permita una buena comprensión lectora. Ante un texto de una longitud amplia, si la velocidad lectora es lenta y la decodificación es costosa, probablemente interferirán de forma significativa en su comprensión. Por ello durante esta etapa el objetivo principal es conseguir una lectura lo más ágil posible. Hoy en día, a pesar de los vaivenes y modas que ha habido, podemos decir que la comunidad científica está de acuerdo al decir que el sistema fonológico es el más adecuado para enseñar a leer a aquellos niños que presentan dificultades.
2. Leer para aprender: a partir de cierta edad no está demostrado que un entrenamiento específico sea eficaz. Sabemos que las redes neuronales son más firmes y que será muy difícil inhibirlas y activar otras redes. Por esta razón se suele marcar otro objetivo para el abordaje. En estos momentos se aconseja buscar estrategias compensatorias como: *a)* mejorar la expresión escrita; *b)* optimizar técnicas de estudio; *c)* potenciar el uso de herramientas como calculadoras, lectores de pantalla con voz, y los *software* de reconocimiento de voz que permiten dictar documentos (*Siri®, Dragon®*…).

Actualmente, la dislexia no debería considerarse como un trastorno que interfiera en el día a día. Si se sigue considerando como tal es porque los padres de los implicados y los profesionales de la educación no están informados, o desconocen, o no consiguen entender la magnitud del trastorno y la realidad de las herramientas que actualmente existen.

C) Entorno escolar

No existe un solo profesor que pueda decir que en su trayectoria profesional no haya tenido un niño disléxico en clase. Sí puede decir que lo ha tenido pero que no lo ha detectado.

Con todo lo que se ha escrito sobre la dislexia, ningún profesional puede decir que

no sabe qué es la dislexia o que no cree en la dislexia. Sabemos que su prevalencia en la población infantil oscila entre un 5-17%; por lo tanto, en cada aula de 25 alumnos debe de haber entre 1 y 3 niños disléxicos. Ante esta evidencia, si el profesorado está atento, puede detectarlos buscando a los alumnos que leen peor o a los que realizan un mayor número de faltas de ortografía. La detección por parte de los profesionales del colegio es vital para estos niños, y cuanto antes se realice, antes podrá iniciarse su abordaje.

Cuadro 5.1. Adecuaciones en el entorno escolar

En Primaria:
No hacerle leer en público si ello le acompleja (o bien avisarle qué parte de la lectura le tocará para poderla entrenar en casa).
No enseñar los dictados en público.
Motivarlo a leer libros escogidos por él.
Animarle a que escriba a pesar de las faltas de ortografía.
En Secundaria:
Darle más tiempo para acabar los exámenes.
No penalizarle la nota por faltas de ortografía (o bien pactar cuáles se penalizarán).
Valorar hacer exámenes orales.
Potenciar el uso de lectores de pantalla con voz para estudiar y para hacer los exámenes.
No exigirles el mismo volumen de lecturas obligatorias que a los demás. Dar más valor a la parte oral de la lengua extranjera que a la parte escrita Dejarles usar la calculadora.

5.2.5. Adaptaciones escolares

Una vez se ha detectado que un niño presenta dificultades específicas en la adquisición de la lectura, deben desplegarse todos los recursos de los que disponga el colegio. El tutor deberá velar por su alumno e intentar:

1. Acompañarlo en su proceso, lo cual requerirá establecer una relación con él de confianza para que le pueda expresar sus miedos, dudas o éxitos.
2. Resaltar sus puntos fuertes.
3. Ofrecer y potenciar todos los recursos compensatorios existentes. En algunos colegios ya disponen de lectores de pantallas con voz que pueden beneficiar a los alumnos con estas dificultades.
4. Buscar el apoyo y complicidad por parte de los compañeros de la clase.
5. Aplicar las adecuaciones pertinentes (cuadro 5.1).

5.3. Trastorno específico del cálculo (discalculia)

El aprendizaje de las matemáticas implica la combinación de múltiples factores: motivación, una correcta adquisición de conceptos básicos y un adecuado funcionamiento de las funciones cognitivas como el lenguaje, la percepción, la memoria,

las funciones atencionales y ejecutivas. Si alguno de estos eslabones falla, el niño puede presentar dificultades en el cálculo. Esta podría ser la razón por la cual la sintomatología es tan variada y es difícil identificar la causa de este trastorno.

Por otra parte, la persona con discalculia, además de poseer pocas habilidades para el cálculo, carece de cierta intuición numérica, y sus dificultades repercuten significativamente en la vida cotidiana.

El cálculo es una actividad que está presente en infinitas situaciones de nuestro entorno, y solemos usarlo más de lo que creemos. Aunque no lo parezca, nuestro cerebro activa diferentes regiones para cada actividad, y actúa de manera distinta cuando realizamos un cálculo exacto que cuando lo hacemos de forma aproximada. Incluso una pequeña distracción podría entorpecer nuestra actividad generando una respuesta errónea.

5.3.1. ¿Qué es la discalculia?

Se trata de un trastorno de base neurobiológica, con una aparente carga genética, que afecta al aprendizaje del cálculo y el procesamiento numérico en niños intelectualmente normales que han recibido una educación convencional.

Se presenta por igual en ambos sexos. No se conoce con exactitud la prevalencia del trastorno; la bibliografía lo sitúa entre el 5 y 7% de la población escolar. Sin embargo, al no existir unanimidad en el concepto de discalculia, ni criterios diagnósticos precisos, es difícil determinar cuál sería su prevalencia real. Lo cierto es que en la práctica diaria se ven menos casos en comparación con otros trastornos del aprendizaje.

5.3.2. El sentido numérico

El sentido numérico es tan antiguo como la humanidad. Se trata de una capacidad innata: las personas nacemos con una habilidad para calcular cantidades apoyándonos en nuestra intuición y percepción. Brian Butterworth lo denomina *Numerosity* y hace referencia a la capacidad de percibir cantidades sin necesidad de contar, o al menos, de contar usando el lenguaje.

Gracias a esta habilidad podemos estimar cantidades, percibir si hay “mucho”, “poco”, interpretar si hay “más” o “menos”, pero sin proporcionar una cifra exacta. Nacemos con esta capacidad que comienza a manifestarse ya desde las primeras semanas de vida.

Esta habilidad con la que venimos al mundo es la base sobre la que se construye el resto de conocimientos matemáticos. La capacidad de contar mediante la numeración de objetos con su correspondiente nombre-número, es algo que debemos aprender y practicar intensamente.

Gallister y Gelman describen 5 principios que sustentan gran parte de los aprendizajes matemáticos. A lo largo de toda la Educación Infantil los niños van

desarrollando estos principios, y con su entrenamiento acaban este ciclo con las habilidades básicas necesarias para el inicio de la Primaria.

1. *Principio de orden estable:* los números siguen un orden que debe ser respetado: 1, 2, 3, 4, etc. Los niños de 2 y 3 años aprenden a recitar esta serie sin aún ser conscientes de su significado. Hasta entonces solo se trata de una cadena de palabras, pero no conocen su verdadero significado. Esta cadena se entrena con la repetición, y cada vez se hace más compleja, hasta llegar a dominarla, contando hacia atrás, contando de 2 en 2, de 10 en 10, etc.
2. *Principio de correspondencia biunívoca:* existe un número o palabra para cada elemento que contamos. Es necesario respetar no solo el orden sino la correspondencia del objeto con la palabra (número) que usamos.
3. *Principio de cardinalidad:* el último elemento que se nombra al contar un conjunto indica el cardinal, es decir, la cantidad total de elementos. Los niños de 4 años suelen ser capaces de hacerlo. Según algunos autores, este es el fundamento principal en la construcción del concepto de número.
4. *Principio de abstracción:* es posible contar elementos heterogéneos dentro de un mismo conjunto. El niño es capaz de contar todos los juguetes que hay en una caja. Así podrá comprender que los números representan cantidades que podrían ser abstractas.
5. *Principio de irrelevancia al orden:* además de poder contar elementos heterogéneos podemos contarlos si están colocados aleatoriamente y no solo en línea. El niño pequeño se basa fundamentalmente en su intuición perceptiva, y el orden lineal le favorece el conteo en un primer estadio.

Al acabar la etapa de Educación Infantil sería conveniente que todos los niños tuvieran un dominio de estos principios. En este sentido, tenemos aquí una herramienta importante para detectar posibles casos con dificultades en el cálculo. Y de este modo podremos actuar de forma precoz. La detección precoz es fundamental para evitar que el problema aumente. El abordaje de estas dificultades dentro del aula no solo será beneficioso para los niños con posible discalculia sino para todos aquellos que sean sencillamente "menos habilidosos" en matemáticas.

5.3.3. Diagnóstico

El diagnóstico de discalculia es algo más complejo que el de otros trastornos del aprendizaje debido a la variedad de funciones cognitivas implicadas (especialmente en las etapas iniciales del aprendizaje). Por este motivo es probablemente que no existan, hasta el momento, criterios diagnósticos bien definidos.

En la discalculia el diagnóstico es eminentemente clínico. En primer lugar, debemos conocer los antecedentes familiares y personales del niño. En una segunda etapa es necesario valorar las diferentes funciones cognitivas: la capacidad intelectual, la memoria,

la atención, el lenguaje y las habilidades visuoperceptivas y visuoconstructivas.

Es prioritario incluir en la batería neuropsicología pruebas que valoren las habilidades relacionadas con el procesamiento numérico y el cálculo. Estas pruebas deben incluir los procesos de cuantificación, es decir, si el niño sabe contar, si conoce la serie numérica, si respeta la correspondencia biunívoca o si es capaz de hacer pequeñas estimaciones. Tenemos que saber si es capaz de decodificar teniendo en cuenta los formatos arábigo y verbal (lectura y escritura de números). Y por último será necesario conocer cómo resuelve las operaciones básicas.

Los errores que cometen los niños pueden ser clasificados de la siguiente forma:

1. *Atencionales:* olvidar un paso en una operación; ignorar el signo aritmético; resolver precipitadamente o no comprobar el resultado final; perder el objetivo; lentitud.
2. *Visuoespaciales-visuoconstructivos:* incorrecta colocación de los números en sus columnas; desorganización en la hoja; dificultad en geometría; disgrafía de los números.
3. *Lingüísticos:* confundir o inventar el nombre de los números ("cien siete"); falta de automatización de hechos aritméticos (4+6, 7×8), errores en el conteo y el cálculo exacto; dificultad para interpretar enunciados de los problemas.
4. *Procedimentales:* errores de direccionalidad (comenzar por el número de abajo); errores en el procedimiento de una operación u omisión de un paso.

Existe un elevado porcentaje de comorbilidad de la discalculia con la dislexia (17%) y TDAH (26%). También se ha asociado a enfermedades genéticas-cromosómicas como el X-Frágil y el Síndrome de Turner, y niños prematuros que padecen secuelas en funciones visuoespaciales-visuoconstructivas.

5.3.4. Aspectos neuropsicológicos

Dehaene y Cohen describen el modelo cognitivo de triple código en el que diferencian tres formatos para representar las cantidades: el formato arábigo ("58"); el formato verbal ("cincuenta y ocho") y un formato abstracto ligado a la magnitud. Los dos primeros formatos corresponden únicamente a los humanos alfabetizados. El tercero, sin embargo, puede ser usado por personas no alfabetizadas y por algunas especies animales. Se trata de la habilidad innata a la que nos referíamos anteriormente.

Desde hace algunos años, gracias a los estudios realizados con neuroimagen, tanto en adultos como en niños, en el ámbito de las competencias numéricas conocemos cada vez más la base neuroanatómica de la discalculia. También podemos asociarlas a los diferentes módulos del Triple código de Dehaeney Cohen. El surco intraparietal bilateral estaría ligado a la capacidad de percibir las magnitudes. Aparentemente esta región se activa durante cualquier actividad que implique calcular.

Desde el punto de vista estructural se ha detectado que las personas con discalculia

disponen de un menor volumen de sustancia gris en áreas que rodean al surco intraparietal. Por otro lado se han descrito diferencias en la conectividad entre regiones próximas. También se ha observado que con los años los sujetos cambian la dominancia de activación durante las tareas aritméticas, predominando el hemisferio derecho en los primeros estadios (organización perceptiva) y más adelante el hemisferio izquierdo con la incorporación del lenguaje y competencias lingüísticas-simbólicas.

Otras regiones parietales también participan en tareas de procesamiento numérico. El giro angular izquierdo es responsable de las actividades matemáticas con componente verbal, como la recuperación de hechos aritméticos (operaciones sencillas exactas que aprendemos de memoria para agilizar el cálculo). Por esta razón tiene sentido que a los niños disléxicos les cueste memorizar las tablas de multiplicar, ya que el proceso de decodificación fonológica depende de la misma región cerebral.

El hemisferio izquierdo está asociado al procesamiento simbólico y al cálculo exacto. Mientras que el derecho se identifica con el cálculo aproximado, la estimación y el *subitizing* (son maneras de contar en las que predomina la percepción). Otra área que cumple un rol importante en tareas de cálculo es la región superior-posterior del lóbulo parietal, encargada de tareas visuoespaciales y atencionales. Por último, el área prefrontal y los circuitos fronto-subcorticales intervienen en actividades que requieren planificación, organización y puesta en marcha de la memoria de trabajo. Ante cualquier tarea que requiera resolver un cálculo más complejo se activará esta región cerebral, que al mismo tiempo actúa de asistente del giro angular en la recuperación de hechos aritméticos. Otras regiones cerebrales han sido asociadas en los últimos años a tareas de cálculo: son la ínsula anterior, el cerebelo y núcleo caudado, aunque aún no se conoce con exactitud la función que cumple cada una de ellas.

5.3.5. Intervención y tratamiento

No existe un método único e ideal para tratar las discalculias. Como en todos los trastornos del aprendizaje, es necesario actuar de forma precoz, tener en cuenta la edad del niño en cuestión y trabajar conjuntamente con la escuela.

El tratamiento de la discalculia puede estar a cargo de un especialista con experiencia en trastornos del aprendizaje. El reeducador deberá reforzar el concepto numérico deficitario y dar estrategias para facilitar las matemáticas. Entre los objetivos de la reeducación de la discalculia se encuentran:

1. Reforzar el concepto de número: dependiendo de la edad, comenzando por un nivel muy básico, a través del uso de material concreto, se va reforzando el concepto de número. Practicar pequeñas estimaciones. Es conveniente utilizar material no simbólico.
2. Sistema de base-10: los niños discalcúlicos suelen apoyarse en las unidades, y recurren en exceso al uso de dedos para resolver tareas sencillas al no disponer de un buen dominio del sistema de base-10 (por ejemplo, “40+11”).

Este sistema les ayudará a tener un mayor dominio de las cifras grandes.

3. Automatización de hechos numéricos: el hecho de memorizar operaciones sencillas agiliza la resolución de operaciones más complejas. Muchos niños conocen el procedimiento pero son lentos porque no tienen automatizadas las operaciones elementales (3+7; 20–6, 6x8, etc.). Esto les ayudará a ser más rápidos y a disminuir el uso de dedos como táctica principal.
4. Enseñar estrategias personales: los chicos mayores con discalculia que tienen que resolver operaciones más complejas necesitan aprender algunas estrategias que les ayuden a agilizar el cálculo. A veces solo se trata de tener una hoja en blanco para hacer la representación de los datos, o usar calculadora.

Se conocen muy pocos programas de intervención basados en la evidencia científica. Uno de ellos es *The Number Race*® del equipo de Dehaene, traducido al español como "La carrera de los números".

5.3.6. Adaptaciones escolares

Un alumno con discalculia necesita que se lleven a cabo ciertas adaptaciones. Siendo las necesidades identificadas en cada niño de naturaleza diversa. Algunos serán más inatentos, otros tal vez tengan una dislexia asociada. Se tendrá en cuenta en cada caso la situación personal. Algunas de las adaptaciones para estos niños son:

1. En cuanto a los aspectos más relacionados con la autoestima, la seguridad, y la motivación, es aconsejable:

    a) Ubicar al niño en primeras filas para que se sienta seguro y por si necesitara una ayuda más personalizada.
    b) Mantener una actitud positiva frente al niño. Evitar que se frustre.
    c) Felicitarle siempre por el esfuerzo realizado a pesar de que el resultado final no sea óptimo.
    d) Comenzar desde un nivel inferior para que sienta seguridad y paulatinamente ir aumentando la complejidad.
    e) No mezclar diferentes operaciones en una misma hoja.
    f) Permitir tiempo extra en exámenes.
    g) Facilitar enunciados y poner un ejemplo del ejercicio.
    h) Procurar el uso de hojas con cuadrículas grandes y bien espaciadas para facilitar la colocación de los números y sus columnas.

2. Uso de material concreto: para entender conceptos abstractos antes habrá que dominarlo desde un punto de vista puramente concreto. Se trata de usar diversos materiales, inicialmente muy concretos y posteriormente más figurativos. La variedad es infinita: cartas, piedrecitas, agua, arena, fideos,

dados, monedas, etc. Incluso para el aprendizaje de nociones más complejas como las fracciones se pueden confeccionar collares o frutas.

3. Experimentar, observar, comparar: cuanto más toque, compare, se equivoque y explore, más profundo será el conocimiento adquirido y mejor lo recordará. También es aconsejable enseñarles a practicar pequeñas estimaciones desde las etapas más elementales.
4. Permitir el uso de estrategias personales: cada alumno puede haber aprendido a usar una estrategia externa que le resulta útil para resolver las operaciones haciendo las matemáticas menos abstractas.
5. Repetir, insistir, automatizar. La discalculia es un trastorno persistente, y por mucho que le enseñemos las estrategias, siempre será su área más deficitaria, con lo cual es importante reforzar cada pequeño paso y entrenarlo continuamente.

5.4. Trastorno de la expresión escrita (disgrafía)

5.4.1. ¿Qué es la disgrafía?

La disgrafía es una alteración específica del aprendizaje que afecta a la escritura; aprendizaje complejo que el niño inicia en los primeros años escolares. Este tipo de dificultades no se puede explicar por una baja capacidad intelectual, ni por un trastorno neurológico. Si bien existen pocos estudios sobre este trastorno, en un estudio australiano se ha estimado una prevalencia del 3% de la población.

Según Volman (2006), los componentes requeridos para la producción de escritura se dividen en procesos perceptivo-motores y procesos cognitivos más complejos que interactúan continuamente.

Los procesos perceptivo-motores engloban la percepción de cualquiera información visual o auditiva, la coordinación motriz y la integración visuomotora. Los procesos cognitivos de alto nivel involucrados en la escritura incluyen la planificación visuoespacial, la memoria de trabajo y procesos específicos de lenguaje.

Se supone que cuando un niño sabe qué quiere escribir, primero tiene que recuperar las letras o palabras de la memoria, ponerlas en el orden correcto y convertir los fonemas en grafemas (procesos de más alto nivel), antes de que seleccione el programa motor correspondiente y finalmente ejecute el proceso motor escogido. Las áreas cerebrales implicadas son: el cerebelo, áreas parietales, áreas frontales (motoras y premotoras), cuerpo calloso y ganglios basales.

5.4.2. Diagnóstico

En el diagnóstico de disgrafía es necesario tener en cuenta una serie de condicionantes:

1. Capacidad intelectual en los límites normales.
2. Ausencia de problemas sensoriales.
3. Ausencia de problemas neurológicos.

Posteriormente es necesario valorar las diferentes funciones cognitivas: la memoria, la atención, el lenguaje y las habilidades visuoperceptivas y visuoconstructivas. Valorar las funciones motoras y la coordinación puede aportarnos valiosa información acerca de la naturaleza del problema. Suele ser necesario un examen físico neurológico para descartar la presencia de posibles anomalías en el desarrollo motor. También es elemental indagar las diferentes áreas del aprendizaje. Específicamente, en relación a la escritura, es conveniente hacer ejercicios de copia y escritura libre. Otra forma de valoración es el dictado.

La disgrafía suele presentarse en el marco de Trastornos del Neurodesarrollo como la dislexia, el TDAH, el trastorno de aprendizaje no verbal o trastornos del desarrollo de la coordinación. Sin embargo también es posible que se presente de forma aislada.

5.4.3. Tipos de disgrafía

A) Disgrafía motora

Este trastorno se caracteriza por una falta de precisión y alteración de las destrezas motoras junto a una dificultad para coordinar movimientos. Este último aspecto interfiere sensiblemente en la capacidad del niño para realizar las actividades de vida diaria (vestirse, hacer deportes, usar los cubiertos, las tijeras, etc.).

Se trata de un problema puramente motor, desvinculado de los procesos lectores, y que no se explica por un problema físico, neurológico o conductual. Son niños etiquetados de "torpes", que suelen adoptar posturas poco convencionales para escribir; la sujeción del bolígrafo no la realizan de forma correcta y fallan en la velocidad y presión del lápiz. Además, su letra puede ser excesivamente grande o pequeña, el espaciado entre palabras y letras puede ser desproporcionado y normalmente se detectan enlaces erróneos entre palabras.

Se caracteriza por presentar una escritura espontánea y una copia difícilmente legibles, con una ortografía normal. Adicionalmente presentan una aptitud deficiente para el dibujo y motricidad manual. En algunos casos pueden presentar dificultades ortográficas asociadas, pero no sería lo habitual.

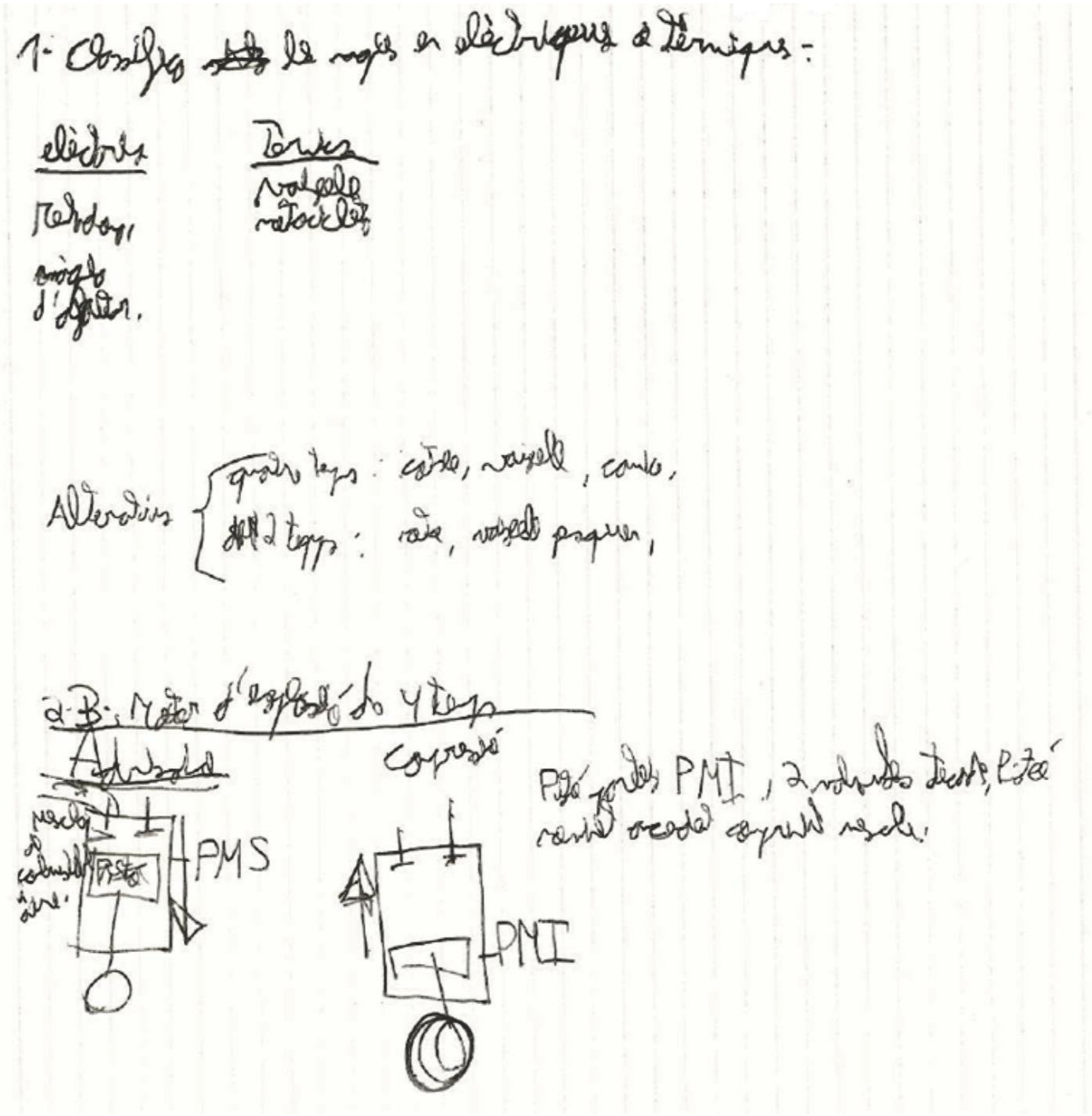


Figura 5.2. Apuntes de un alumno de la ESO.

B) Disgrafía basada en el lenguaje

Este tipo de disgrafía consiste en una dificultad para construir correctamente las palabras escritas. Escribir requiere que, a partir de un fonema, se trace el grafema correspondiente. Sería como la dislexia pero en el proceso inverso, y por este motivo existe una estrecha vinculación entre las dificultades en el aprendizaje de la lectura (dislexia) y de la escritura. Incluso se puede considerar como una manifestación genuina de la dislexia.

Este tipo de disgrafía se caracteriza por tener una escritura espontánea poco legible por la presencia de muchas dificultades ortográficas. La copia suele estar más preservada. El dibujo y la motricidad no están alterados. El niño tiene serias dificultades a la hora de respetar la estructuración gramatical del lenguaje; en sus escritos se observan faltas de ortografía en palabras que son familiares, omisiones o cambios en artículos y acentos.

En los casos más graves pueden aparecer omisiones de sílabas completas, cambios de letras o confusión entre ellas. Sin embargo, existen niños con dificultades ortográficas que leen perfectamente, dando a entender que ambos problemas –el disléxico y el disgráfico–, si bien presentan muchos aspectos en común, no tienen por qué ser interdependientes. Por ello, el término "disgrafía" debería reservarse, de forma exclusiva, para este último grupo que muestra disortografía, pero sin dislexia asociada.

C) Disgrafía visuoespacial

La disgrafía visuoespacial se relaciona con dificultades visuoperceptivas y visuoconstructivas. Se traduce por una deficiente distribución de la escritura en el papel y por la dificultad para hacer correctamente las separaciones entre palabras. Los niños con este tipo de disgrafía tienen dificultades a la hora de organizar especialmente las letras, las palabras y los números. Dificultades que también se observan al realizar dibujos.

A los niños con disgrafia visuoespacial les cuesta respetar los márgenes de las hojas, seguir una línea y prever el final de la misma, colocar números en sus correspondientes columnas o casilleros y trazar las letras adecuadamente en cuanto a tamaño y dimensión. Tanto la escritura espontánea como la copia son difícilmente legibles a pesar de tener un buen nivel ortográfico y una motricidad manual normal. Este tipo de disgrafía puede presentarse como un síntoma dentro de una disfunción cognitiva como el trastorno de aprendizaje no verbal.

5.4.4. Intervención y tratamiento

Al igual que en otros trastornos, hay que tener en cuenta la edad del niño antes de diseñar el tipo de intervención. En el caso de los más pequeños, la intervención se centra en reeducar sus déficits para mejorar, en la medida de lo posible, el trazo. Para ello se llevan a cabo una serie de ejercicios que estimulan la motricidad fina y directamente la prensión del lápiz, la direccionalidad y la creación de diversas formas. En los niños mayores es preferible adaptar el entorno a sus déficits enseñándoles estrategias externas que faciliten el trazo.

En la actualidad contamos con una amplia cantidad de recursos tecnológicos como: programas de dictado electrónico, teclados adaptados de ordenador, lectores y detectores de voz, etc.

5.4.5. Adaptaciones escolares

Según la edad del alumno es recomendable seguir las siguientes adaptaciones para facilitar la expresión escrita al niño con disgrafía:

1. Eliminar o evitar todo tipo de tarea que requiera de la escritura: copiar de la pizarra, tomar apuntes, transcribir enunciados, etc.
2. Entregarle los exámenes con los enunciados ya escritos, no dictarle preguntas ni exigir que vuelva a copiar los enunciados.
3. Diseñar exámenes de respuesta múltiple, de marcar verdadero-falso, o directamente hacer exámenes orales.
4. Fomentar estrategias alternativas a la expresión escrita (uso de ordenador, programas de dictado informático, etc.).
5. Evitar la insistencia respecto de mejorar la letra, rehacer el trabajo, practicar caligrafía. Estas sugerencias solo hacen que el niño se sienta culpable y pierda motivación.

6
Trastornos en la adquisición del lenguaje oral

6.1. Introducción

Hoy en día se sabe de la existencia de un buen número de niños que muestran serias variaciones en la adquisición de su lenguaje, sin que concurran razones aparentes para ello. Durante el desarrollo aparecen problemas para expresarse bien, construir frases correctamente, hablar de manera fluida, contar historias adecuadamente o comprender las órdenes que les llegan de los demás. Sin embargo, parece descartarse otro tipo de limitaciones sensoriales, cognitivas o emocionales, como ocurre en otros trastornos como la sordera, la discapacidad intelectual o el autismo.

Con el propósito de identificarlos correctamente, en el pasado se han utilizado diversidad de etiquetas, entre las que cabría incluir las de disfasia o afasia del desarrollo. En este capítulo se sugiere diferenciar dentro de este grupo de niños con impedimentos para su adquisición lingüística, entre el Retraso de Lenguaje (RL) y el Trastorno Específico del Lenguaje (TEL) (Aguado, 2013).

Los retrasos del lenguaje son problemas adquiridos por causas de naturaleza externa. Entre ellas cabría señalar un bajo estatus socioeconómico, un estilo de interacción inadecuado por parte de los padres o la falta de estimulación familiar o escolar. La consecuencia suele ser una evolución normal hasta los 24 meses, para luego producirse alteraciones en el ritmo de adquisición del lenguaje que se concretan habitualmente en un lenguaje expresivo muy simplificado y una cierta afectación del habla. Un dato importante lo suele constituir la ausencia de dificultades en la comprensión. Con todo, son niños que cuando ingresan en el sistema educativo reaccionan satisfactoriamente, situándose paulatinamente al mismo nivel que sus iguales, debido a la estimulación ordinaria que reciben y a un posible apoyo logopédico. Junto con lo anterior, es preciso reseñar una escasa aparición de problemas en su aprendizaje lector. La conclusión podría ser que se está ante una dificultad transitoria, que necesita de una supervisión regular y de un cierto andamiaje, especialmente durante los primeros años de escolarización.

En contraposición con lo anterior, se encuentran los TEL que constituyen trastornos congénitos del lenguaje. El primer signo significativo de su aparición ocurre con un retraso considerable en el inicio de la producción léxica. Ello acontece alrededor de los 24

meses de edad con la presentación de un habla tardía y una enorme dificultad para combinar las primeras palabras y, por lo tanto, para iniciar el desarrollo morfosintáctico *(hablantes tardíos)*. Posteriormente presentarán limitaciones lingüísticas considerables que afectarán a todos los componentes del lenguaje, derivando en un trastorno permanente. Las características de ambos grupos se resumen en el cuadro 6.1. Para ilustrar la diferenciación entre RL y TEL se muestran algunos fragmentos de transcripciones de ambos casos.

Transcripción de una conversación entre una logopeda (L) y Antonio (A), un niño de 6 años con diagnóstico de RL

L: ¿Y qué es lo que no te gusta hacer en casa?
A: Mmmh… Nooo- no code*r* (correr), poque (porque) me canso. Y me *doy*.
L: ¿Y ya sabes qué harás en vacaciones?
A: Me voy pa la playa o pa casa de mi abuela.
L: Y si estuvieses en casa y te pusieses enfermo, ¿qué harías?
A: Me- me bbedía (bebería) un jarabe.
L: Y si tuvieras mucha hambre y no tuvieras comida, ¿qué harías?
A: Que la tenía que compar (comprar).
L: Mira, ¿hay algo que te haya pasado en tu casa, algo importante, algo divertido, que me quieras contar?
A: Lo divetido (divertido) fue que- que yo y mi he*r*mano estamos jugando a los coches.
L: ¿Y qué no te gusta hacer en el cole?
A: No habla*r*. Poque (porque) me que*d*o atasado (atrasado).
L: Bueno, ¿y cuál es el juego que más te gusta?
A: Al pilla-pilla y code*r* (correr)
L: ¿Y cómo se juega al pilla-pilla?
A: A ve (ver)- a ve (ver) se me pillan a mí.

Antonio exhibe unas adecuadas habilidades conversacionales. La mayoría de sus respuestas son coherentes con las preguntas que se le formulan. No se perciben incumplimientos de las reglas morfosintácticas, por lo que podemos descartar presencia de agramaticalidad en su producción. Es interesante apreciar que el cambio de tópico durante la conversación no afecta a sus realizaciones; asimismo, hace un uso óptimo del vocabulario y del manejo de las relaciones causales (se tomaría un jarabe *a causa* de que le suponen enfermo, en el cole no me gusta hablar *porque* me quedo atrasado) y temporales (qué haría en las vacaciones).

Responde sin dificultades a la pregunta "y si tuvieras mucha hambre y no tuvieras comida, ¿qué harías?" que requiere del establecimiento de inferencias. Ante la pregunta "hay algo que te haya pasado en casa importante o divertido". Debe recordar el contexto (casa) y discernir entre diferentes alternativas de respuesta (importante o divertido) circunstancia que resuelve de forma correcta. Ante la pregunta "¿qué no te gusta hacer en el cole?" se aprecia una respuesta escueta "hablar", pero luego hace uso del pronombre reflexivo "*me quedo*", que, por una parte, da señas del establecimiento de correferencia y, por otra, nos permite advertir que fija adecuadamente la concordancia a

pesar de estar ante un sujeto tácito. Tampoco parece mostrar problemas de comprensión. Puede observarse una cierta simplificación del sistema fonológico, con problemas en el triángulo /l/, /r/ y /d/.

A continuación, se presenta una muestra de Enrique (5,8 años) diagnosticado con TEL. El primer fragmento de la transcripción se corresponde con una conversación, y el segundo, con una tarea de recontado del cuento *Rana, ¿dónde estás?*

Transcripción de una conversación entre una logopeda (L) y Enrique (E), un niño de 5,8 años con diagnóstico de TEL

Fragmento 1

L: Cuéntame cuáles son tus dibujos animados preferidos.
E: Una vez tenía (ininteligible)
L: Tenías… ¿un qué?
E: Un niño que llama Dan, tenía dos hermanos, se llama Oyeto. Bueno y Bob Esponja.
L: ¿Dónde vive Bob Esponja?
E: Si porque, si si hay que una un una puerta, un una cama redonda que queque hay que vive Bob Esponja pero si se te hacete pequeño.

Se aprecia que el niño presenta déficit en el componente léxico, al analizar su respuesta a la pregunta "¿cuáles son tus dibujos preferidos?", ante la que Enrique responde "*Un niño que llama Dan, tenía dos hermanos"*. Puede verse cómo utiliza un vocabulario impreciso e inconcreto; por el contrario, da rodeos en torno a la descripción del dibujo animado con el fin de acercarse al contenido correcto: "*un niño que llama Dan, tiene dos hermanos, se llama Oyeto*". Esto puede dar pistas de su dificultad de acceso al léxico. Además, sus producciones están colmadas de repeticiones y rodeos, que señalan limitaciones de procesamiento en la búsqueda que realiza para acercarse al contenido o a la forma correcta.

Transcripción narrativa del recontado del cuento "Rana, ¿dónde estás?" por Enrique, un niño de 5,8 años con diagnóstico de TEL

Fragmento 2

El niño ando a ana (el niño mirando a la rana)
La ana, oe como salta (ve como salta)
El niño aando a la ana (Y el niño buscando a la rana) anabugero. (por el agujero)
Ave estaba ahí. (a ver si estaba ahí)
El niño casió a agua. (el niño se cayó al agua)
El pedo ahia a la ana. (y el perro vio a la rana)

Ahora aparecen errores fonológicos en forma de omisiones de sílabas y sustituciones de fonemas. Sin embargo, lo más relevante del corpus de Enrique es su carencia de

sintaxis compleja y de conectores que permitan establecer relaciones temporales y causales entre las proposiciones. Se trata de una producción mucho más corta y simple (en riqueza léxica, en el establecimiento de relaciones, en el uso de recursos referenciales, etc.) cuando se la compara con la de otro niño con un desarrollo típico.

En consecuencia, parece desprenderse de lo anterior que el TEL constituye un trastorno de mayor interés psicolingüístico y neuropsicológico debido a su mayor gravedad y peor pronóstico, por lo que será objeto de nuestra atención en el resto del presente capítulo.

Cuadro 6.1. Características diferenciales entre el RL y el TEL

	RL	*TEL*
Fonología	Reducción y simplificación del sistema fonológico	– Errores opcionales en la producción de fonemas y palabras
Morfosintaxis	Predominio de frases simples	– Morfología muy primaria – Presencia de agramaticalidad con la aparición de errores gramaticales que afectan a la concordancia en las marcas de género, número y los morfemas de tiempo; sustituciones y omisiones en los determinantes; uso de palabras función, etc., y errores en la estructura de las frases – Errores pronominales – Frecuentes abandonos en la elaboración de frases
Léxico-semántica	Incorporación lenta de palabras al vocabulario	– Dificultad para establecer términos asociados – Dificultades de acceso al léxico – Errores de evocación
Pragmática	Ciertas restricciones para usar el lenguaje durante las conversaciones	– Posibles limitaciones en el mecanismo de supresión lingüística (activación de palabras asociadas erróneas, significados para conversar o para comprender y expresar estados mentales). Sin embargo es preciso diferenciarlo del trastorno del espectro del autismo – Déficit en el discurso narrativo

6.2. Trastorno específico del lenguaje

En la actualidad se está cuestionando la especificidad del trastorno específico del lenguaje (TEL) –un trastorno con una prevalencia que varía entre el 5% y el 10% de la población (Law *et al.,* 1998)–, con una mayor afectación en los niños que en las niñas.

Inicialmente, la mayor parte de las explicaciones provenían de las teorías modulares

clásicas, que lo concebían como una alteración total o parcial de uno o varios de los dispositivos o subsistemas encargados del funcionamiento de cada componente lingüístico (morfosintaxis, léxico, fonología, etc.); así, surgen las explicaciones basadas en una ceguera para el uso de las marcas morfológicas, en el mantenimiento del infinitivo optativo más allá de la edad habitual o en las dificultades para representar relaciones sintácticas de larga distancia dentro de la oración.

En la actualidad se ha añadido otro tipo de razones de naturaleza más cognitiva, como la existencia de déficits en la percepción, en la búsqueda de palabras, en la velocidad de percepción auditiva, en el razonamiento analógico, en las funciones ejecutivas o en la memoria de trabajo. A pesar de todo, tal y como nos recuerda Aguado (1999), es el carácter nuclear del lenguaje en el desarrollo global de los seres humanos lo que permite hablar de especificidad en el TEL.

Una cuestión que ha suscitado controvertidos debates ha sido la identificación y el diagnóstico del TEL. Con el paso de los años parece alcanzarse un cierto nivel de consenso que está permitiendo su mejor caracterización. En primer lugar, su diagnóstico ha estado sujeto a una serie de razones clínicas recogidas en los principales manuales en los que se clasifican los trastornos más importantes.

De esta forma, mientras que en la Clasificación Internacional de las Enfermedades (CIE-10) se establece una categoría denominada *Trastornos específicos del desarrollo del habla y del lenguaje,* en la última versión del Manual de Diagnóstico de los Trastornos Mentales (DSM-5) desaparece la etiqueta "específico" para quedar la categoría *Trastornos de la Comunicación* constituida por los siguientes desórdenes:

1. *Trastornos del lenguaje:* dificultades persistentes en la adquisición y uso del lenguaje que afectan a diferentes componentes como el vocabulario, la gramática, el discurso conversacional y narrativo. Los síntomas se inician en las primeras fases del desarrollo. Inexistencia de problemas sensoriales, motores u otra afectación médica o neurológica.
2. *Trastornos del habla:* dificultades persistentes en la producción fonológica, con un habla ininteligible. Los síntomas se inician en las primeras fases del desarrollo, no siendo consecuencia de otros trastornos congénitos o adquiridos (parálisis cerebral, sordera, disglosias, entre otras).
3. *Tartamudez o trastornos en la fluidez*, con repetición de sonidos y sílabas, prolongación de sonidos consonánticos y vocálicos, bloqueos, circunloquios, tensión física.
4. *Trastornos de la comunicación social (pragmático):* dificultades para el uso de la comunicación con propósitos sociales, es decir, presencia de problemas para cambiar de registro, para seguir la conversación y organizar el discurso narrativo, y para comprender significados no literales. Estos problemas no se explican mejor por un trastorno del espectro del autismo o por una discapacidad intelectual.
5. *Trastorno de la comunicación no especificado*, esto es, cuando no existe

información suficiente para realizar un diagnóstico más específico.

En segundo lugar, se han expuesto una serie de criterios más objetivos, que suelen utilizarse más en la investigación que en la clínica y que, desde luego, pueden considerarse para un diagnóstico certero del TEL. Entre ellos habría que señalar los siguientes:

1. Una puntuación en, al menos, dos tests de lenguaje de -1,25 desviaciones estándar o más baja. Para niños hablantes del español se sugiere la utilización del CELF-4, el Peabody y las subpruebas de Asociación Auditiva y Visual del ITPA.
2. Un CI no verbal que debe estar por encima de 85. Se aconseja la utilización del test Toni-2 o del KBIT.
3. Presentar una audición dentro de la normalidad, al igual que una estructura oral sin anomalías. También hay que descartar lesiones cerebrales.
4. No presentar dificultades importantes en la interacción social y en la comunicación social, ni tener intereses restringidos.

Las diversas explicaciones del trastorno han derivado en propuestas clasificatorias marcadas por una fuerte heterogeneidad que, en ocasiones, concurren en una doble problemática. En primer lugar, en las dificultades para diseñar y planificar una intervención basada en la evidencia que pueda generalizarse fácilmente. En segundo lugar, en los problemas en establecer unos límites claros entre el TEL y otros trastornos.

Se han propuesto numerosas clasificaciones, a partir del trabajo pionero de Rapin y Allen (1987), en el que se distinguía entre los siguientes subgrupos: los trastornos en la vertiente expresiva que comprenderían el trastorno de la programación fonológica (producción verbal imprecisa e ininteligible) y la dispraxia verbal (serios problemas articulatorios y en la fluidez); los trastornos de la comprensión y la expresión que abarcan el trastorno fonológico-sintáctico (mayor afectación en la producción que en la comprensión) y la agnosia auditiva verbal (articulación defectuosa y comprensión muy perturbada); y los trastornos del procesamiento central de la información que incluyen el trastorno léxico-sintáctico (déficit de acceso al léxico y problemas morfosintácticos) y el trastorno semántico-pragmático (problemas en los mecanismos de supresión o en el uso social del lenguaje). Este último subtipo es el que viene siendo más cuestionado, puesto que no están claros sus límites con los del trastorno del espectro del autismo.

Para niños hispanohablantes se han propuesto clasificaciones cercanas a la de Rapin y Allen, por ejemplo la de Crespo y Narbona (2006), mientras que en otras, como la de Acosta y Ramírez (2014), se opta por distinguir entre dos grandes subtipos, TEL expresivo y TEL expresivo-receptivo, tal y como se muestra en el cuadro 6.2.

Los perfiles de los niños con TEL se consideran en la actualidad dinámicos a medida que transcurre el tiempo; es decir, las características psicolingüísticas que los definen en un momento concreto pueden cambiar con el paso de los meses. De todas formas, se

precisa más investigación longitudinal que ofrezca información adicional sobre cómo es el curso del desarrollo de los diferentes subtipos de TEL.

Cuadro 6.2. Subtipos de TEL con sus características distintivas

	TEL expresivo	*TEL expresivo-receptivo*
Fonología	Problemas en el habla	
Léxico-semántica		– Problemas graves en la comprensión semántica – Dificultades para asociar imágenes visuales con relación temática y la formación de estructuras de orden superior con participación de inferencias – Complicaciones de acceso al léxico, en evocación semántica y comprensión de enunciados
Morfosintaxis	Déficit en la producción morfosintáctica, y en menor medida en la comprensión, especialmente cuando se trata de estructuras sintácticas complejas o descontextualizadas	Problemas graves en la comprensión morfosintáctica
Narrativa	Presencia de agramaticalidad	Aparición frecuente de agramaticalidad
Funciones ejecutivas	– Problemas en la fluidez verbal – Moderadas complicaciones en la memoria de trabajo verbal	Dificultades graves en la memoria de trabajo verbal

En cualquier caso, conocer mejor el TEL nos obliga a ampliar su campo de estudio, indagando en los factores etiológicos que pueden estar en la base del problema.

6.3. Neurobiología

Actualmente no hay consenso sobre la etiología del TEL. Algunas investigaciones han encontrado alteraciones en el gen FOXP2, situado en el cromosoma 7, que regula la actividad de otros genes, por lo que afecta de forma indirecta a las estructuras cerebrales implicadas en el lenguaje en algunos niños con TEL.

No se ha encontrado un patrón de alteraciones común al estudiar regiones corticales. En estudios con resonancia magnética funcional se ha observado que algunos niños con TEL presentan disminución volumétrica de las regiones infrasilvianas posteriores en ambos hemisferios y de las regiones infrasilviana anterior y parietal inferior en el hemisferio izquierdo. Estos hallazgos parecen indicar ausencia de la volumetría cerebral normal, o bien asimetría invertida a favor del hemisferio derecho; mientras que en la población general esta asimetría favorece al izquierdo. En estudios de regiones basales mediante SPECT se ha observado una hiperperfusión del lóbulo temporal, mayor en el hemisferio izquierdo, en niños con TEL frente a sus hermanos sin ninguna patología.

Debido a su heterogeneidad no se ha identificado un marcador biológico de este trastorno (ni en genética ni en neuroanatomía), por lo que no se puede establecer una causa etiológica común. Esto hace necesario la búsqueda de endofenotipos. Estos se definen como índices cuantitativos de desventaja, vulnerabilidad, susceptibilidad o riesgo a la enfermedad que predicen la probabilidad de desarrollar un síndrome o patología particular, que caractericen al TEL (Tallal *et al.,* 2001).

La adquisición del lenguaje y su adecuada ejecución dependen de la integridad anatómica y funcional de diversos sistemas neuronales situados, en la mayor parte de la población, en el hemisferio izquierdo. Así, es clásico vincular al área de Broca (Área de Brodmann, AB 44), al área de Wernicke (AB 22), al giro angular (AB 39), al giro supramarginal (AB 40) y al fascículo arqueado, entre otras estructuras, a esta función.

En un ambiente letrado, la programación genética de estas regiones cerebrales, unido a la experiencia con el estímulo lingüístico, es suficiente para una adecuada adquisición del lenguaje. De lo comentado, podemos colegir que cualquier alteración del sistema mencionado generará déficits lingüísticos. La cualidad y la intensidad de estos dependerán de la región específicamente afectada.

La situación descrita parece ponerse especialmente de manifiesto en los niños con TEL. Como se ha comentado, representan un grupo heterogéneo en términos de su perfil lingüístico, pudiendo presentar dificultades en dominios diferentes del lenguaje, entre los que cabría señalar el semántico, el morfosintáctico, el pragmático y el discurso, tanto oral como escrito. Todo ello posiblemente modulado por alteraciones en diferentes regiones cerebrales lingüísticas.

El ser humano está preparado biológicamente para la adquisición del lenguaje desde antes de nacer, ya que poco después del nacimiento manifiesta un interés especial por los sonidos que comprenden el lenguaje y es capaz de identificar la voz y la prosodia de su madre.

Resulta evidente que el sustrato neural que favorece este reconocimiento ha

empezado su desarrollo en etapas prenatales, siguiendo una programación genética y bajo la influencia de la estimulación sensorial. Si la realización definitiva de este circuito que media el lenguaje depende de cambios madurativos en sus componentes, cualquier alteración que modifique este programa evolutivo puede tener consecuencias importantes en la adquisición del lenguaje, aún peores si se inicia en periodos prenatales, perinatales, primera infancia, etc. La configuración final de este circuito se va a ir formando a lo largo de la historia evolutiva del individuo y de su paulatina maduración dependerá el normal desarrollo del lenguaje en el niño.

La mayoría de lo que se conoce sobre las bases cerebrales del lenguaje proviene de investigaciones en población adulta, personas con afasia casi siempre, e individuos normales a los que se les registra la actividad cerebral mientras realizan diferentes tareas lingüísticas.

Se ha propuesto un modelo neurolingüístico de adquisición del lenguaje que incluye una red paralela subcortical en la que interviene el tálamo y los núcleos grises de la base cerebral; la porción del área de Broca estaría conectada, a través del núcleo ventral anterior y pulvinar del tálamo, con el área de Wernicke. Esta conexión sería bilateral y permitiría el ajuste semántico de la producción verbal. Por otro lado, las estructuras talámicas estarían bajo la influencia inhibitoria del globo pálido, que a su vez es inhibido por el núcleo caudado, el cual establece conexiones con la corteza. Así se pone en juego un control cortico-subcortical del flujo verbal y de la organización secuencial de enunciados. El cerebelo también desempeña una función importante en el control motor articulatorio del habla, y además participa en la programación fonológico-sintáctica y probablemente en la recuperación léxica.

Además del papel central que tienen los factores de naturaleza biológica en la correcta adquisición del lenguaje, es preciso que el niño se desarrolle en un ambiente lingüístico apropiado.

6.4. Características del lenguaje en los TEL

Una singularidad de los niños con TEL son las dificultades que presentan en buena parte de los componentes de su sistema lingüístico. En efecto, estos niños muestran un control atencional adecuado para su edad en tareas de naturaleza visual, pero resulta desajustado cuando la información les llega por la vía auditiva. Esta circunstancia se pone de manifiesto en la escuela, donde suelen mostrar señales de intranquilidad en ocupaciones que requieran de una atención sostenida. Ello ocurre, por ejemplo, durante la narración de cuentos o cuando se ofrecen instrucciones para la realización de determinadas tareas. La consecuencia inmediata de esta pérdida atencional es una dificultad para retener en la memoria aquello que se escucha.

Además, los niños con TEL pueden exhibir algunos errores de naturaleza fonológica. Su principal problema radica en una falta de conciencia acerca de cómo funcionan las reglas que permiten la combinación de secuencias de sonidos. De aquí que, en muchas ocasiones, estén presentes en su habla numerosos errores que afectan a la palabra

(omisión de sílabas átonas, *fante* por *elefante*), a la sílaba (omisión de consonantes finales, *catillo* por *castillo*) o al fonema (sustitución de un sonido por otro, *parco* por *barco*). A lo anterior se añade la presencia de algunas dificultades articulatorias, especialmente aquellas relacionadas con el triángulo /l/, /r/ y /d/.

Con todo, los déficits más frecuentes y de mayor gravedad atañen a la morfosintaxis. Parece existir una cierta "ceguera" que impide el aprendizaje de reglas gramaticales. Suele ser habitual que al niño con TEL le cueste organizar y producir de manera correcta las estructuras gramaticales de su lengua, presentando muy a menudo falsos comienzos, abandonos de frases, pausas o rodeos frecuentes y prolongados. Los errores gramaticales están presentes en forma de omisión, sustitución o adición de elementos en las estructuras que producen. Por ejemplo, la omisión de palabras función *(papá coche* en lugar de *papá está en el coche),* los errores de concordancia o la ausencia de los rasgos que forman los marcadores de los tiempos verbales y de los plurales. Cuando la sintaxis se vuelve compleja, como ocurre en el discurso narrativo, los problemas en la producción se unen a la presencia de una comprensión muy pobre.

Los niños con TEL acostumbran a presentar problemas léxico-semánticos. El retraso en la llegada de las primeras palabras y una lentitud excesiva en ir ampliando y diversificando su vocabulario pueden constituir los primeros indicios de un posible TEL. En efecto, tal y como ya se indicó anteriormente, una demora en la capacidad para combinar dos palabras antes de los 36 meses de edad constituye hoy un indicador claro de la presencia de un TEL. Igualmente, suelen aparecer complicaciones para conocer el significado de las palabras o para recuperar las que tiene almacenadas en su memoria (dificultades de acceso al léxico) y para el aprendizaje de términos relacionados. Estas dificultades se conectan habitualmente con las gramaticales; así, el desconocimiento del significado y de las relaciones entre palabras puede afectar a la comprensión de oraciones gramaticalmente complejas. Ello origina un procesamiento incompleto y la emisión de respuestas inadecuadas y extrañas por parte del niño. Por ejemplo, ante la pregunta *¿Con quién fuiste a jugar?*, una posible respuesta podría ser *Al fútbol*. Por último, también se atribuye a los TEL la necesidad de una excesiva cantidad de tiempo para el aprendizaje de palabras nuevas, en mayor medida cuando se trata de verbos y adjetivos.

En algunas ocasiones aparecen problemas pragmáticos con limitaciones para el uso del lenguaje en un contexto social. Cabe señalar aquí los déficits en el discurso conversacional y en el narrativo. En relación con el primero pueden aparecer trabas en los intercambios conversacionales que afectarán a los turnos, a las convenciones para empezar y finalizar un intercambio, al mantenimiento del tópico y a la contribución para entender el significado, a la cantidad de información necesaria para que la otra persona entienda de lo que se habla, y a la reparación de las roturas producidas en los intercambios. En cuanto al discurso narrativo, acostumbran a surgir graves problemas, tanto en el dominio de los aspectos superestructurales (presentación, episodio y final) como en los microestructurales (coherencia y cohesión) y lingüísticos (escasa presencia de oraciones compuestas, errores gramaticales).

6.5. Aspectos neuropsicológicos

Una de las incógnitas que mayor debate genera en la actualidad respecto al TEL es su carácter de especificidad. En los últimos años, un buen número de investigaciones de naturaleza neuropsicológica se han centrado en el estudio de funciones cognitivas básicas en el TEL, entre las que cabría destacar el lenguaje, el tiempo de reacción, la atención sostenida, la atención selectiva, la memoria de corta latencia, la planificación secuencial y la flexibilidad cognitiva. Desde esta perspectiva, Buiza-Navarrete (2007) señala problemas en atención, codificación, memoria y funcionamiento ejecutivo en estos niños. Son muchas las evidencias que se encuentran en la bibliografía sobre las posibles alteraciones cognitivas de esta población.

6.5.1. Enlentecimiento de los tiempos de reacción

Se ha puesto de manifiesto que en comparación con el grupo de iguales, los niños con TEL muestran un mayor tiempo de reacción en tareas de evocación de palabras, denominación de dibujos, así como en tareas no lingüísticas.

La deficiencia subyacente a este enlentecimiento general no se encuentra en ningún componente específico del sistema lingüístico, sino que se puede extender a gran parte del procesamiento lingüístico y cognitivo, representando un enlentecimiento general de respuesta. Otros autores han observado una disminución de la velocidad de procesamiento visual (Shull *et al.,* 2004). No obstante, este incremento en los tiempos de reacción en la población con TEL no se ha encontrado siempre.

6.5.2. Déficit de atención

Buiza-Navarrete (2007) demuestra que los niños con TEL tienen un peor rendimiento en tareas de atención sostenida, lo que indica que su concentración o su capacidad de inhibición de la respuesta presenta limitaciones; y que incluso no mejora facilitando ayudas.

Estos resultados han sido coherentes con otras investigaciones que corroboran los problemas para el sostenimiento de la atención (McArthur y Bishop, 2004).

6.5.3. Déficit en codificación

Los niños con TEL discriminan peor las figuras y establecen con mayor dificultad su igualdad o desigualdad; tienen limitaciones en su capacidad para integrar pautas sensoriales. Estos resultados están en consonancia con los encontrados al estudiar la habilidad para identificar las semejanzas y diferencias, así como en otros que han informado sobre la dificultad en la atención visuoespacial y sobre un déficit de

coordinación entre el procesamiento visual y lentitud de la respuesta motora (Shull *et al.,* 2004).

En una investigación de entrenamiento de juego simbólico se halló que estos niños tenían problemas en la capacidad de codificación. Por otro lado, también presentan dificultad para captar el desplazamiento de un objeto móvil, para asociarlo a un concepto y para estimar adecuadamente la duración del movimiento. Por lo tanto, los TEL presentan dificultades para codificar las señales visuales y organizar las nociones del tiempo, lo que estaría en relación con una limitación más general en el procesamiento temporal de estímulos no verbales, siendo mayor la dificultad cuando se trata de tareas complejas.

6.5.4. Procesamiento perceptivo

Los niños con TEL tienen dificultades para diferenciar sonidos de corta duración o que se presentan en una secuencia muy rápida, con cortos intervalos temporales entre estímulos. Así mismo, no tienen problemas para percibir el habla, pero sí para percibirla cuando se presenta de forma rápida, así como en la capacidad de representación.

6.5.5. Memoria a corto y a largo plazo. Memoria de reconocimiento

Esta función cognitiva ha sido escasamente estudiada en la población TEL. Se ha señalado un desarrollo más lento de la memoria a corto plazo visuoespacial en niños con TEL; y un nivel inferior de estos frente a niños con desarrollo típico en una tarea de memoria verbal a corto plazo. Archibald y Gathercole (2007) objetivan un enlentecimiento y un peor almacenamiento de material verbal y visuoespacial en el grupo con TEL.

En otras investigaciones también se han observado problemas específicos en la memoria espacial (Bavin *et al.,* 2005*)* y dificultad en la memoria visual de reconocimiento. En tareas que evalúan la curva de aprendizaje se han encontrado déficits en el proceso de memorización de material verbal en los niños con TEL, lo cual imposibilita una correcta recuperación y diferenciación del material que tenían que haber aprendido. Por lo tanto, parece existir un déficit de memorización de información verbal que difícilmente podría explicarse únicamente por las alteraciones lingüísticas (Nichols *et al.,* 2004).

Dentro de una línea de investigación en la que participaron un grupo de 35 niños con TEL y un grupo control con desarrollo típico, en edades comprendidas entre los 5 y los 11 años, Verche *et al.* (2013) estudiaron los procesos de aprendizaje de material verbal y visual, así como las estrategias de almacenamiento y recuperación que emplean los niños con TEL, obteniéndose los siguientes resultados: la capacidad de almacenamiento de información tanto verbal como visual es deficitaria en estos niños.

Los TEL poseen una capacidad de aprendizaje inferior y rinden peor a lo esperable

para su edad cronológica en tareas de evocación de las palabras. Muestran muchas dificultades para recordar un material previamente aprendido si antes de solicitarles su recuerdo le damos a aprender una nueva relación de palabras. Del mismo modo, evidencian déficits en el aprendizaje verbal novedoso si este se presenta después de haber aprendido una lista de palabras. Cuando se les proporcionan ayudas para el recuerdo de las palabras de la lista, estos muestran mejoría, aunque no llegan al nivel de su grupo de iguales.

El recuerdo a largo plazo es inferior al del grupo control, pero el material adquirido en la fase de aprendizaje, aunque escaso, se mantiene. En el reconocimiento de palabras no se han encontrado diferencias significativas. Los niños con TEL presentan un mayor número de intrusiones y un menor índice de discriminación. El recuerdo a corto y a largo plazo de historias (material contextualizado) es inferior, tanto en la condición de recuerdo inmediato como demorado.

En memoria visual existen diferencias en la exactitud de reproducción del dibujo a corto plazo, los niños con TEL necesitan más tiempo para evocar el material visual almacenado sobre todo a largo plazo, aunque la ejecución de la tarea no es mejor, lo que pone de manifiesto la dificultad para recuperar dicho material.

6.5.6. Funcionamiento ejecutivo

Es uno de los aspectos más estudiados en la Neuropsicología del TEL. La progresión del modelo de memoria de trabajo de Baddeley y Hitch (1974) conceptualiza el constructo funciones ejecutivas como un conjunto de mecanismos relacionados con la optimización de los procesos cognitivos y dirigidos a la resolución de situaciones complejas o novedosas para el sujeto. Aglutina funciones como la volición, la planificación, la acción propositiva y el desempeño efectivo. El adecuado desarrollo de las mismas depende de la integridad anatomofuncional de la corteza frontal y sus conexiones.

Aunque la bibliografía indica la existencia de dificultades en diversos componentes del funcionamiento ejecutivo en los niños con TEL, los resultados no son consistentes y se argumenta la discusión sobre la especificidad del trastorno. En fluidez verbal y no verbal, inhibición no verbal, planificación no verbal y en procesos de categorización se han encontrado déficits en esta población.

Otras investigaciones han confirmado también la presencia de déficits en la inducción de reglas, en la comprobación de hipótesis, en la capacidad de planificación jerárquica y en los razonamientos analógico y matemático. Por último, habría que señalar la importancia que ha tenido la investigación en la memoria de trabajo.

Inicialmente se pensó que su limitación en niños con TEL podría explicarse por los problemas de comprensión lingüística, ya que los sujetos dedicaban la mayor parte de sus recursos cognitivos a captar el significado de los mensajes verbales, destinando muy pocos a su almacenamiento. No obstante, independientemente de las habilidades lingüísticas, se ha demostrado que los niños con TEL presentan deficiencias en memoria de trabajo. En esta línea, otras investigaciones plantean que quizá en el TEL existe una

dificultad general para procesar la información compleja y una deficiencia generalizada del procesamiento cognitivo cuando este depende del funcionamiento ejecutivo.

6.6. Intervención y tratamiento

En la intervención en niños con TEL se hace necesario contemplar e integrar las parcelas más vulnerables o alteradas descritas anteriormente. En este sentido, la propuesta que se presenta para la intervención está inspirada en el modelo de trabajo *Response to Intervention* (RTI). Este modelo originalmente es un método de diagnóstico, creado con el propósito de ayudar a los diferentes agentes educativos en la tarea de identificación temprana de aquellos niños que no responden de manera adecuada a los procesos de enseñanza-aprendizaje y, en consecuencia, presentan riesgo de fracasar en su escolarización. En nuestro caso, se ofrece al alumnado con TEL una modalidad de apoyo más intensiva, así como una monitorización o evaluación continua de su progreso.

Se contempla una organización en tres niveles diferenciados de práctica. El nivel 1 se caracteriza por proporcionar una enseñanza apoyada en el contexto del aula ordinaria, mediante el uso de procedimientos basados en la estimulación focalizada del lenguaje. El trabajo es de naturaleza colaborativa, siendo la labor del logopeda la de coordinar su acción con el profesor para que ambos actúen conjuntamente en la implementación de las prácticas ofreciendo apoyo y andamiaje. Simultáneamente se inicia un trabajo sobre funciones ejecutivas, tal y como se recoge en el cuadro 6.3.

En el nivel 2 se trabaja también dentro del aula, pero en grupos de 2-3 niños. Ahora la estimulación focalizada se armonizará con otro tipo de procedimientos entre los que cabría destacar el *recast conversacional*, el modelado interactivo, los mapas conceptuales, la pragmática situada y las estructuras de aprendizaje cooperativo. El trabajo logopédico se sigue combinando con el neuropsicológico. Ello plantea la introducción de estrategias a nivel del contexto. Por ejemplo, se cambia la situación de gran grupo por otro más pequeño, con el propósito de mejorar la atención sostenida del TEL; se modifican las tareas para hacerlas más accesibles (menor duración, con pasos más explícitos y en estructuras de aprendizaje cooperativo); se da la posibilidad de contestar con respuestas más cerradas (introducción de ayuda visual en pizarras magnéticas); se varía el tipo de señales de apoyo facilitadas (indicaciones verbales, pistas visuales, esquemas y mapas semánticos, etc.); se introduce una participación más activa y directa del logopeda. Los contenidos sobre los que se trabajará en el nivel 2 son resumidos en el cuadro 6.4.

El nivel 3 está previsto para aquellos que no progresen adecuadamente en la situación anterior. Se caracteriza por su mayor intensidad, así como por su aplicación individual por parte del logopeda y, si se considera necesario, fuera del aula habitual del niño. Un resumen de los contenidos se expresa en el cuadro 6.5.

Cuadro 6.3. Contenidos desarrollados en el programa de intervención en el

nivel 1 (aula ordinaria)

Diálogo	–	Rutinas diarias
	–	Iniciar la conversación
	–	Guardar el turno
	–	Preguntas
	–	Hablar sobre hechos pasados
	–	Hablar sobre eventos futuros
Scripts	–	La visita al médico
	–	El viaje en avión
Desarrollo narrativo	–	Estimulación de guiones (secuencias de acciones en torno a un personaje)
	–	Superestructura narrativa básica (presentación, episodio y final)
Lenguaje oral y lectura	–	Definir dibujos
	–	Definición oral de palabras
	–	Discriminación de sonidos
	–	Memoria auditiva
	–	Relacionar la lectura con experiencias de los niños
	–	Reconocimiento de vocales
	–	Reconocimiento de consonantes
	–	Contar sílabas en palabras
	–	Identificación de sílabas iníciales
	–	Identificación de rimas
	–	Identificación de fonemas en posición inicial
Funciones ejecutivas	–	Implicar al TEL en las rutinas de la clase (calendario, tiempo, pasar lista, recoger)
	–	Enseñar y practicar las reglas de la clase
	–	Ofrecerles organización y priorización
	–	Formular preguntas que estimulen el pensar acerca del aprendizaje y la planificación
	–	Sistemas explícitos y estrategias para la organización de materiales, ideas e información, escritura, tomar notas

Cuadro 6.4. Contenidos desarrollados en el programa de intervención en el nivel 2 (aula ordinaria)

Lenguaje oral a partir de la estimulación narrativa	–	Superestructura narrativa básica
	–	Microestructura narrativa: coherencia, cohesión, correferencia
	–	Sintaxis compleja
	–	Lectura dialógica con andamiaje; lectura de cuentos con un episodio; recontar un cuento escuchado previamente
	–	Respuesta a preguntas que impliquen denominación de objetos, lugares y personajes de la historia
	–	Identificar el personaje principal y expresar sus características
	–	Expresar acciones y sentimientos que desencadenan la historia
	–	Construir una pequeña historia a partir de un animal

Procesamiento fonológico	–	Identificar sonidos del ambiente; discriminar entre sonidos
	–	Identificar rimas en canciones; recitar y completar rimas
	–	Diferenciar entre palabras largas y cortas
	–	Segmentar palabras en las frases
	–	Identificar las sílabas que contiene el nombre de un objeto
	–	Discriminar entre objetos que contengan dos o más sílabas
	–	Identificar la posición de una sílaba concreta (inicial, media, final) en el nombre de varios objetos
	–	Aislar el fonema vocálico inicial, asociándolo con su grafía
	–	Aislar fonemas vocálicos en palabras
	–	Escribir las vocales contenidas en determinadas palabras
	–	Asociar fonemas consonánticos con sus grafías
	–	Discriminar sonidos consonánticos en palabras
	–	Unir secuencias de grafías aisladas con su palabra
Funciones ejecutivas	–	Atención sostenida; inhibición de la respuesta; memoria de trabajo; metacognición
	–	Planificación; organización; iniciación de la tarea; manejo del tiempo; flexibilidad, persistencia en la consecución de una meta
	–	Autorregulación de emociones y control de la conducta Sistemas explícitos y estrategias para la organización
	–	Adaptaciones y modificaciones curriculares que afectan a lo siguiente: ajustar el tiempo, variar a menudo de actividad, utilización de organizadores visuales, presentación multimodal de los materiales (visual, táctil, auditiva), desglosar las tareas por pasos bien establecidos, reducir la complejidad de las tareas

Cuadro 6.5. Contenidos desarrollados en el programa de intervención en el nivel 3 (aula o sala de logopedia)

Narraciones cortas con ilustraciones	–	Tema principal de la historia (pistas sobre el conocimiento previo)
	–	Inicio (con ayuda de láminas). Elementos esenciales (personajes, descripción, contexto, etc.)
	–	Problema-meta
	–	Acción 1 (lámina). Elementos esenciales: intento, consecuencia
	–	Acción 2 (lámina). Elementos esenciales: intento, consecuencia
	–	Final. Elementos esenciales (resultado del cambio, modificaciones del personaje)
	–	Uso de claves visuales
Generación de historias	–	Uso de láminas para generar historias diferenciadas con la ayuda del adulto
	–	Generar nuevas historias. Retirar gradualmente la ayuda
	–	Recontar historias nuevas
	–	Crear y narrar historias de manera independiente
Imitación de oraciones	–	Imitación de formas gramaticales relacionadas con las narraciones que incluyan la introducción de pronombres relativos, formas verbales en pasado, cláusulas de tres y cuatro componentes
		Presentación visual de los contenidos ofreciendo notas escritas,

Funciones ejecutivas	–	organizadores gráficos, materiales subrayados con colores
	–	Enseñar a requerir información adicional cuando sea necesario (introducción de ayudas visuales)
	–	Enseñar cómo identificar la necesidad de apoyo
	–	Atención sostenida; inhibición de la respuesta; memoria de trabajo; metacognición
	–	Planificación; organización; iniciación de la tarea; manejo del tiempo; flexibilidad, persistencia en la consecución de una meta
	–	Autorregulación de emociones y control de la conducta

6.7. Caso clínico

6.7.1. Evaluación

Se presenta el caso de un niño de 8,5 años con un diagnóstico de TEL. Obtuvo una puntuación en el CI no verbal de 110 y no presentó déficit auditivo ni anomalías orofonatorias. Sus resultados en lenguaje estuvieron en consonancia con el estándar de oro para este trastorno, es decir, puntuación de -1,25 desviaciones típicas en la prueba de lenguaje CELF, así como déficits en el habla, en la memoria de trabajo y en la fluidez verbal.

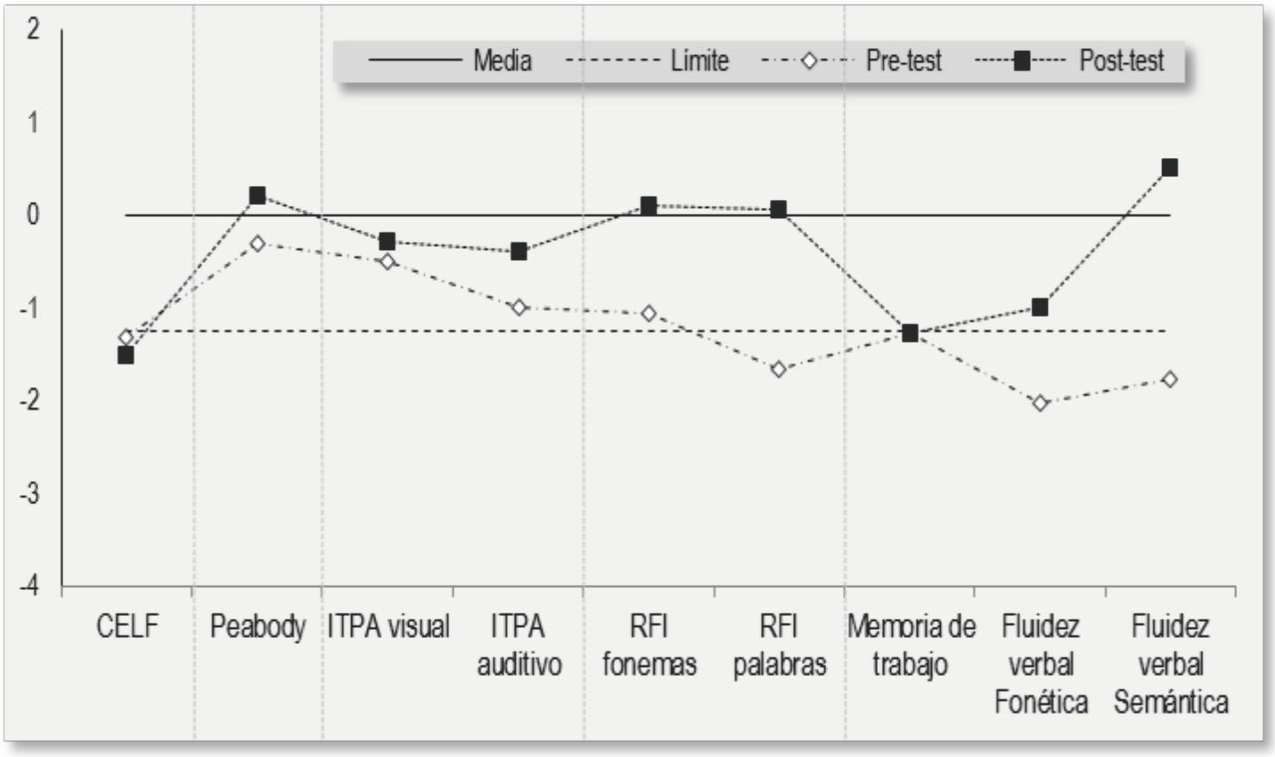


Figura 6.1. Resultados pre-test post-test en niño con TEL.

6.7.2. Intervención

Como puede verse en la figura 6.1, después de la aplicación de un programa de intervención con las características definidas en el apartado anterior, se obtuvo una mejoría en la mayoría de las habilidades lingüísticas y neuropsicológicas.

Es preciso destacar los resultados por encima de la media en las habilidades léxico-semánticas (Peabody), en el habla (RFI, fonemas y palabras), en memoria de trabajo y en fluidez verbal semántica. También se constató un progreso importante en la asociación auditiva y visual (ITPA), así como en la fluidez verbal fonética.

7
Trastorno de déficit de atención/hiperactividad

7.1. Introducción

El trastorno de déficit de atención/hiperactividad (TDAH) es un trastorno del neurodesarrollo muy frecuente en la infancia y la adolescencia. Se manifiesta con síntomas de inatención e hiperactividad/impulsividad, o una combinación de ambos. A partir de una de estas dimensiones, o la combinación de las mismas, se obtiene la clasificación según su presentación clínica.

El TDAH es mucho más que estos dos síntomas, y la prueba está en la cantidad de estudios que se han realizado con el objetivo de explorar los déficits cognitivos que subyacen a este trastorno. Es habitual que los afectados puedan manifestar problemas en la regulación de la motivación, mala gestión del tiempo, pobre inhibición de respuesta, afectación de la memoria de trabajo, aversión a la demora, dificultades en iniciar tareas y en planificar y llevar a cabo objetivos de la vida diaria, así como también es frecuente la variabilidad en el rendimiento y la alteración en la velocidad de procesamiento de la información.

Estas características pueden estar más o menos presentes y manifestarse de diversas formas a lo largo de la vida. En los primeros años de vida la hiperactividad y la inatención son los síntomas principales, pero a medida que se aproximan a la adolescencia, la hiperactividad decrece, la inatención se mantiene y se manifiestan de forma destacada signos de mala planificación y organización de tareas; en la edad adulta la mala organización y planificación se mantienen, pudiéndose incrementar la dificultad para conseguir objetivos. La impulsividad y la falta de inhibición de la conducta siguen estando presentes pero quizás de una forma más interna. Es importante tener en cuenta no solo el impacto inmediato que tiene esta sintomatología en la infancia, sino el impacto secundario de estos síntomas en el futuro y las consecuencias en el entorno familiar, social y académico.

Las dificultades cognitivas persistentes en el tiempo, las múltiples críticas, castigos y la sensación de que las cosas no las resuelven como esperarían pueden provocar un bajo concepto de sí mismos con síntomas depresivos y una marcada ansiedad. Los problemas de mala regulación emocional y el bajo control de la impulsividad pueden estar presentes

e interferir significativamente en las interacciones sociales.

Hasta hace poco tiempo se creía que este trastorno no se manifestaba más allá de la adolescencia, y era frecuente pensar que la sintomatología remitía. Actualmente se sabe que el TDAH se mantiene en adultos y existen numerosos estudios que ponen de manifiesto la vulnerabilidad de éstos a padecer trastornos psiquiátricos asociados. También son frecuentes los problemas de interacción social, cambio de trabajo constante, accidentes de tráfico y problemas con la ley.

Aunque la sintomatología de inatención e hiperactividad/impulsividad puede observarse en niños y adolescentes durante el desarrollo "normal", el diagnóstico se realiza cuando los síntomas son graves, persistentes y no son propios para la edad cronológica, afectando significativamente a la vida diaria y sin poder explicarse por otro motivo.

La entidad clínica de lo que hoy denominamos TDAH ha ido evolucionando a lo largo de sus más de 200 años de historia. Hasta ahora se creía que la primera descripción de TDAH databa de 1798. En su libro *Una investigación sobre la naturaleza y el origen de la enajenación mental,* el médico escocés Crichton describe un cuadro que denominaba "agitación o inquietud mental", caracterizado por inquietud e incapacidad para ser constante en las actividades. Pero recientemente se ha encontrado una descripción de 1775 realizada por el médico alemán Melchior Adam Weikard en un capítulo de un libro de medicina, en el que describe lo que ahora conocemos como TDAH (Barkley, 2015).

El término de TDAH se ha descrito en la literatura médica con una gran variedad de nombres, como síndrome cerebral mínimo, trastorno del impulso hiperquinético o reacción hiperactiva en la infancia, entre otros. En las primeras descripciones el énfasis se centraba en los problemas de conducta en niños muy movidos y que no escuchaban a los demás; pero no es hasta 1980 que el concepto de "inatención" se introdujo como un síntoma nuclear del trastorno.

Hoy sabemos que muchos niños con TDAH no tienen ni una elevada actividad motriz ni problemas de conducta. Algunos autores han propuesto que quizás exista una entidad dentro del TDAH caracterizada por una marcada lentitud y despistes en ausencia de hiperactividad/impulsividad. Dicho fenotipo se ha denominado Tempo Cognitivo Lento. Son niños lentos, olvidadizos, soñolientos y apáticos. Tienen tendencia a soñar despiertos, estar en las nubes y perderse en sus pensamientos. En los últimos años han surgido trabajos tratando de perfilar el Tempo Cognitivo Lento como un trastorno diferente al TDAH.

Actualmente existen dos manuales de referencia para hacer el diagnóstico de TDAH: el Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales de la *American Psychiatric Association,* quinta edición (DSM-5), aparecido en mayo del 2013; y la clasificación internacional de enfermedades décima versión (CIE-10) publicado por la Organización Mundial de la Salud. Los dos manuales parten de las mismas manifestaciones, aunque existen diferencias en el modo de agrupar e interpretar los síntomas usados como criterios diagnósticos.

En el DSM-5 el TDAH aparece incluido dentro de los trastornos del neurodesarrollo. El diagnóstico, en edades infantiles, se basa en la presencia de al menos seis de nueve síntomas en los dominios de inatención o hiperactividad/impulsividad. Difiere de la versión anterior (DSM-IV-TR), en que los adolescentes y adultos deben presentar al menos cinco criterios de uno o los dos dominios nucleares. Los síntomas deben estar presentes antes de los 12 años de edad. El diagnóstico de TDAH puede hacerse en personas que también tengan el diagnóstico de trastorno del espectro del autismo. También se ha modificado la denominación de "predominantemente", como aparecía en el DSM-IV-TR, por la de "presentación"; de este modo se intenta dar la visión de que la presentación puede variar en el trascurso del desarrollo. Según el DSM-5 se establecen tres presentaciones del TDAH:

1. *Presentación combinada:* si se cumplen seis o más criterios de inatención de los nueve descritos, y seis o más de los nueve criterios de hiperactividad-impulsividad durante los últimos 6 meses.
2. *Presentación predominantemente con falta de atención:* si se cumplen seis o más criterios de inatención pero no se cumplen seis de hiperactividad-impulsividad durante los últimos 6 meses.
3. *Presentación predominantemente hiperactiva/impulsiva:* si se cumplen seis o más de los nueve criterios de hiperactividad-impulsividad pero no se cumplen seis de inatención durante los últimos 6 meses.

Se añade una sección para especificar si el trastorno está en remisión parcial y otra para especificar la gravedad del trastorno. El DSM-5 también tiene en cuenta dos subtipos:

1. *Otro trastorno de déficit de atención/hiperactividad especificado:* esta categoría se aplica a presentaciones en las que predominan los síntomas de TDAH e interfiere significativamente en la vida del paciente, pero no cumplen todos los criterios y se comunica el motivo específico por el que la presentación no cumple los criterios. Se denomina "otro trastorno de déficit de atención/hiperactividad específico" seguido del motivo específico, por ejemplo: "con síntomas de inatención insuficientes".
2. *Trastorno de déficit de atención/hiperactividad no especificado:* esta categoría se aplica a presentaciones en las que predominan los síntomas característicos de TDAH e interfieren significativamente en la vida del paciente, pero que no cumplen todos los criterios. Este se utiliza en situaciones en las que el clínico opta por no especificar el motivo de incumplimiento de los criterios e incluye presentaciones en las que no existe suficiente información para hacer un diagnóstico más específico.

En la CIE-10 se utiliza el término *trastorno hipercinético* para referirse al TDAH. El

diagnóstico requiere seis criterios de inatención, tres de hiperactividad y uno de impulsividad; los síntomas requeridos deben aparecer antes de los 7 años; estos se deben cumplir en más de un entorno o situación; no debe diagnosticarse si se cumplen criterios de trastorno generalizado del desarrollo, esquizofrenia u otro trastorno psicótico, depresión, trastorno bipolar, trastorno de ansiedad, trastorno disociativo o trastorno de personalidad.

7.2. Epidemiología

Los datos epidemiológicos en la infancia son dispares, varían sensiblemente en función de la metodología empleada en los estudios y oscilan desde una tasa de prevalencia del 1% hasta el 20-30%.

Existe la creencia de que el TDAH es un problema de la sociedad moderna y una invención actual. Sin embargo, numerosos estudios revelan que cuando se utilizan los mismos criterios metodológicos, la prevalencia es similar en todos los países y grupos étnicos estudiados hasta el momento. Cuando se utilizan los criterios diagnósticos del DSM-5, los índices de prevalencia en niños son del 5% y en adultos de un 2,5%, con una mayor frecuencia en varones que en mujeres. Una revisión basada en un metaanálisis de 303 artículos estimó una prevalencia mundial del 5,29% (Artigas, 2010). En España las tasas de prevalencia son similares. Es más frecuente en niños que en niñas, con una ratio de 2,5:1 a 5,6:1. Las niñas con TDAH están menos identificadas posiblemente porque los problemas de conducta son menores y generan menos distorsión en el ámbito escolar y familiar.

Las tasas estimadas indican que uno de cada veinte o treinta niños tiene TDAH, de tal manera que se convierte en uno de los trastornos de mayor prevalencia entre la población infantil. Más del 80% de los niños diagnosticados en la edad escolar seguirán presentando el trastorno en la adolescencia, y entre el 50 y el 65% de estos niños seguirán presentando el trastorno en la edad adulta. La prevalencia en el adulto debería situarse entre el 2 y el 3% o, dicho de otro modo, uno de cada treinta y tres o cincuenta adultos presentaría el trastorno (Barkley, 2011).

La edad de inicio de la sintomatología se sitúa entre los 4 y 5 años, aunque en ocasiones no interfiere de forma significativa en el funcionamiento familiar y escolar hasta edades más avanzadas y es entonces cuando se realiza el diagnóstico.

7.3. Neurobiología

La etiología del TDAH es neurobiológica, y aunque aún se desconocen las causas específicas, se ha descrito la interacción de múltiples factores genéticos y neurobiológicos que pueden contribuir al desarrollo del trastorno. Los factores ambientales, tanto perinatales como social-educativo, interaccionan con los factores biológicos y modulan la patogénesis, la expresión clínica y la evolución del trastorno. Se acepta que es un

trastorno complejo donde participan tanto factores ambientales, que explicarían el 20-30% de la variabilidad fenotípica observada, como factores genéticos de riesgo, que explicarían el 70-80% restante (Ramos-Quiroga, 2013).

Actualmente no existe evidencia que indique que únicamente el entorno social, el estilo parental, los videojuegos, el exceso de información en la vida actual o el entorno social puedan causar TDAH. Evidentemente, el entorno es el modulador del curso clínico o desencadenante en individuos con vulnerabilidad biológica, pero en las últimas décadas no ha habido evidencia científica de que este sea la única causa de TDAH: los factores ambientales por sí solos no han demostrado que puedan producir TDAH. Sin embargo, los factores ambientales y genéticos interactúan entre sí, con lo cual cambia el riesgo de padecer el trastorno. Por ello es más probable la aparición de TDAH en niños con vulnerabilidad genética y que además han sido expuestos a algún factor ambiental.

Los estudios de agregación familiar, de gemelos y con niños adoptados demuestran que el TDAH tiene una influencia genética mayor que cualquier otro trastorno psiquiátrico, compitiendo con el trastorno bipolar y el trastorno del espectro autista, pero superando al trastorno de ansiedad y la depresión.

El riesgo de padecer TDAH se multiplica por 12-16 en caso de tener un hermano gemelo, por 5-8 si hay familiares de primer grado (padres o hermanos) y por 2 si hay familiares de segundo grado (primos, tíos) con TDAH. Los estudios de adopción muestran que los hermanos biológicos de una persona con TDAH tienen mayor riesgo de padecerlo que los hermanos no biológicos que únicamente comparten ambiente.

7.3.1. Factores genéticos

El TDAH no es el resultado de una anomalía cromosómica estructural como sucede en el síndrome de Down; o una fragilidad cromosómica como sucede en el síndrome X frágil; o material cromosómico extra como en el síndrome XXY. Sin embargo, niños con síndromes genéticos tienen mayor riesgo de padecer TDAH. Aunque estas anomalías genéticas son poco comunes en niños con TDAH.

Las investigaciones actuales ya han dejado atrás la búsqueda de un único gen y se centran en la búsqueda de una combinación de genes. Ningún gen por sí solo es el responsable del TDAH. El patrón genético es de herencia poligénica compleja, no mendeliana, es decir, están implicados varios genes con escasa penetrancia e interactuando entre sí juntamente con factores ambientales. La transmisión genética multifactorial explica el incremento de la vulnerabilidad a padecer el trastorno (Barkley, 2015). Los estudios genéticos son complejos, y los resultados, en algunos casos, son contradictorios o no se replican de una a otra muestra. Esto hace que exista una gran disparidad de información y resultados.

Los avances genéticos en el TDAH se han generado a partir de estudios de ligamiento o familiares que utilizan principalmente datos familiares para seguir la transmisión genética entre generaciones. Estos permiten determinar si un marcador está ligado a un gen involucrado en un rasgo o trastorno en particular, es decir, si se

transmiten, conjuntamente el gen o el marcador y el rasgo con una frecuencia superior a la esperada.

Si un marcador incrementa el riesgo para TDAH, debe ser más común entre los transmitidos que entre los no transmitidos; o también se han realizado estudios de asociación de genes candidatos basados en las hipótesis fisiopatofisiológicas del trastorno. Estos comparan diferentes poblaciones y estudian si una determinada mutación o variante del marcador se ve incrementada o disminuida significativamente en la población sujeta a estudio en relación con un grupo control. Esta comparación permite el cálculo de un valor estadístico llamado razón de disparidad *(odd ratio),* que indica cuál es el riesgo de presentar un rasgo cualitativo o un trastorno, en los portadores, en comparación con los no portadores de esta variante.

En la actualidad los estudios de asociación suponen la aproximación más utilizada. Desde la publicación en 1995 de un estudio de asociación entre el TDAH y el trasportador de dopamina SLC6A3, se han llevado a cabo una gran cantidad de estudios de asociación en distintos genes candidatos a partir de la susceptibilidad al trastorno. Inicialmente, los estudios se centraron en el sistema dopaminérgico, por ser diana de los principales fármacos psicoestimulantes utilizados en el tratamiento del TDAH. Así, los dos genes más estudiados han sido SLC6A3 y DRD4, que codifican para el trasportador y el receptor D4 de dopamina. Posteriormente se ha asociado el TDAH a otros genes relacionados con los sistemas de neurotransmisión noradrenérgica o serotoninérgica; genes relacionados con los factores neurotróficos, genes que codifican para proteínas del complejo SNARE *(soluble NSF attachment protein receptor)* o el gen latrofilina 3 LPHN3, que codifica para un receptor acoplado a la proteína G, entre otros (Barkley, 2015).

Los estudios de asociación han mostrado resultados inconsistentes entre ellos y presentan, entre otras limitaciones, tamaños muestrales reducidos. Por esta razón es necesario recurrir a estrategias de metaanálisis en las que se utilizan los datos de distintos estudios de asociación realizados en poblaciones independientes con el objetivo de poder incrementar el poder estadístico y obtener resultados más concluyentes.

Se han realizado distintos metaanálisis en el TDAH que han permitido identificar algunos genes que podrían contribuir a su susceptibilidad y que incluyen los receptores dopaminérgicos D4 y D5 (DRD4 y DRD5), el receptor de serotonina 1B (HTR1B), los transportadores de dopamina y serotonina (SCL6A3 y SCL6A4), la dopamina-β-hidroxilasa (DBH), la catecol-O-metiltransferasa (COMT) y la proteína asociada al sinaptosoma de 25 kDa (SNAP25). Otros genes como el receptor adrenérgico $\alpha 2^a$ (ADRA24) o el transportador de adrenalina (SCL6A2) también se ha relacionado con el TDAH (Sánchez-Mora, 2012).

7.3.2. Factores neuroquímicos y hallazgos en neuroimagen

Los estudios de neuroimagen y neurofisiología realizados en los últimos años han

aportado un mejor conocimiento de la neurobiología del TDAH a lo largo de la vida. Los resultados obtenidos son consistentes con la hipótesis de que los circuitos fronto-subcorticales desempeñan un papel importante en el TDAH.

Actualmente hay un creciente interés en explorar el cerebro de forma más amplia, pasando de paradigmas de exploración centrados en identificar diferencias estructurales en regiones prefrontales a intentar identificar conexiones entre diversas estructuras cerebrales más allá del lóbulo frontal. A pesar de ello, los mecanismos neurobiológicos subyacentes al TDAH todavía no se conocen con exactitud.

Parece existir una inmadurez en los sistemas de neurotransmisión, especialmente en los circuitos dopaminérgicos y noradrinérgicos y, en menor medida, en los serotoninérgicos, apreciándose que:

1. Existe menos dopamina en las sinapsis. El sistema dopaminérgico está relacionado con los procesos de recompensa y motivación. Esta sustancia es esencial para el inicio y mantenimiento de la actividad en función de los refuerzos. Se sabe que los pacientes con TDAH tienen problemas para inhibir las conductas en respuesta a los refuerzos negativos.
2. Niveles bajos de noradrenalina. El sistema noradrenérgico se relaciona con el nivel de alerta y la posibilidad de cambiar el foco de atención de manera flexible, así como las funciones ejecutivas, aspectos deficitarios en los sujetos con TDAH.
3. Menos niveles de serotonina que está implicada en la regulación del estado de ánimo. Los estudios en esta línea no son tan concluyentes como los anteriores.

Esta inmadurez en los sistemas de neurotransmisión se ve corroborada por la efectividad clínica de fármacos como el metilfenidato o las anfetaminas, que proporcionan mejoras en inatención e hiperactividad/impulsividad. Aunque estos sistemas son cruciales en la fisipatologia del TDAH, la naturaleza exacta de tales alteraciones todavía está por resolver (Martínez, 2013).

Estudios volumétricos han demostrado una disminución del 4,7 al 5% del volumen cerebral total de los niños con TDAH en comparación a grupos control sin TDAH, incluyendo diversas regiones de la corteza prefrontal, en la zona posterior inferior del vermis cerebeloso, el esplenio del cuerpo calloso y el caudado derecho. Recientemente, se han detectado déficits estructurales en regiones límbicas, concretamente en la ínsula, la amígdala y el cíngulo anterior. Esto confirma la idea de que los niños con TDAH tienen disfunciones en circuitos fronto-estriados y fronto-cerebelosos que median el desarrollo de las funciones ejecutivas.

Carmona *et al.* hallaron reducción del volumen en el núcleo caudado derecho en niños con TDAH. Estas alteraciones podrían estar relacionadas, según estudios longitudinales, con un retraso medio de 3 años en la maduración de esta estructura cerebral. Otros estudios también han confirmado reducciones volumétricas en el núcleo

caudado en el TDAH. La diferencia entre la proporción de la cabeza y el cuerpo de esta estructura se ha confirmado como un marcador de diagnóstico de TDAH, con una alta especificidad (95%) (Ramos-Quiroga, 2013).

Los estudios de neuroimagen por tensor de difusión (DTI) permiten ver que los niños con TDAH no tienen únicamente déficits en regiones aisladas del cerebro sino que presentan un menor tamaño en el tracto de fibras del hemisferio derecho que conecta el haz del cíngulo con la corteza prefrontal dorsolateral, así como en el fascículo superior longitudinal con regiones prefrontales y parietales. Además, estas conexiones anómalas reflejan pobre mielinización o escasas ramificaciones axonales, hallazgos que reforzarían la hipótesis de un retraso madurativo en el TDAH (Rubia, 2013).

Los estudios de neuroimagen funcional proporcionan datos de la actividad cerebral de pacientes con TDAH realizando tareas cognitivas con la activación cerebral. En los primeros estudios de resonancia magnética funciona se observó una hipoactivación en la corteza prefrontal del hemisferio derecho y el núcleo caudado ante tareas de atención e inhibición (test de Stroop, tareas *go-no go).*

En metaanálisis más recientes se concluye que las áreas hipoactivas mejor definidas son la corteza frontal inferior, corteza cingulado anterior y áreas estriatotalámicas del hemisferio derecho para tareas de inhibición; y la corteza dorsolateral prefrontal, parietal y tálamo, además de ganglios basales posteriores, para tareas de atención. Hart sugiere que el tratamiento farmacológico a largo plazo puede asociarse a una mejor activación en el núcleo caudado anterior frente a tareas atencionales (Barkley, 2015).

La "red de regiones activadas por defecto" (*default mode network*) es un conjunto de regiones del cerebro que colaboran entre sí y que podría ser responsable de gran parte de la actividad desarrollada mientras la mente está en reposo. Diversos autores sugieren que existe una reducción en la conectividad funcional en las redes frontoestriatal, frontoparietal y frontocerebelar en estado de reposo en los niños con TDAH; es decir, que existe una inadecuada actividad del cerebro en reposo y una disregulación de la misma por otros sistemas (Rubia, 2010).

7.3.3. Factores ambientales

Se considera que los factores ambientales explicarían alrededor del 20-30% de la varianza del TDAH. Se han observado diferentes factores ambientales biológicos relacionados con la presencia del trastorno:

1. La contaminación por plomo se ha asociado a una mayor distractibilidad, hiperactividad y un bajo funcionamiento intelectual. Tiene una importancia menor, ya que no explicaría la mayor parte de casos de TDAH.
2. El consumo de nicotina o alcohol durante el embarazo es un factor de riesgo para presentar TDAH. Si bien parece que el tabaco y el alcohol tienen una implicación como factor interactivo con los genes, es difícil apreciar el grado de implicación, ya que pueden influir otros factores vinculados a la madre.

3. Los factores relacionados con el embarazo y el parto se han relacionado de modo consistente con el TDAH. El bajo peso al nacer, la eclampsia, la duración del parto, el distrés fetal, el parto con fórceps, las hemorragias antes del parto, las infecciones víricas durante la gestación, la edad y la mala salud de la madre parecen predisponer a la aparición de TDAH.
4. A partir de los estudios de Rutter se definieron seis factores de riesgo (adversidades psicosociales) en el marco del ambiente familiar, que se asocian a un riesgo de padecer trastornos psiquiátricos en la infancia: desacuerdo matrimonial grave, clase social baja, familia numerosa, delincuencia paterna, trastornos mentales maternos y hogar adoptivo. Ninguno de estos factores, presentados de forma aislada, implicaban un mayor riesgo de padecer un trastorno mental; pero si se presentan al menos dos de estos factores simultáneamente, el riesgo de psicopatología se cuadruplicaba (Barkley, 2015).

En otros estudios se ha observado una asociación entre la baja formación académica de la madre, clase social baja y familia monoparental. La presencia de psicopatología en los progenitores, principalmente en la madre, también se ha relacionado con una mayor frecuencia de TDAH.

No está claro el papel que puede tener la exposición a violencia extrema durante la infancia como factor de riesgo de TDAH. Podría significar un riesgo, por las alteraciones en la plasticidad cerebral, aunque diversos autores ponen de manifiesto que son factores psicosociales no específicos para TDAH, ya que son comunes entre los trastornos psiquiátricos. Posiblemente serían factores de predisposición ante una vulnerabilidad biológica o como agravantes de la sintomatología del trastorno.

Otros factores que habían sido propuestos en el pasado, como la dieta, el consumo excesivo de azúcar o los aditivos alimentarios, no obtienen evidencia suficiente en los estudios sistemáticos realizados.

7.4. Comorbilidad

Es muy habitual que el TDAH se presente junto a otros trastornos asociados. El 67-80% de los niños, y el 80% o más de los adultos con TDAH tiene al menos otro trastorno psiquiátrico o del aprendizaje asociado, y aproximadamente la mitad tienen dos trastornos añadidos.

En el estudio MTA del *National Institute of Mental Health* (Estados Unidos), en el que participaron 579 niños con TDAH, se observó la presencia de otros trastornos comórbidos en el 68,2% de los casos. El trastorno comórbido más frecuente fue el trastorno negativista desafiante (39,9%), seguido de los trastornos de ansiedad (33,5%), del trastorno disocial (14,3%), el trastorno por tics motores (10,9%), los trastornos afectivos (3,8%) y el trastorno bipolar (2,2%). Esta comorbilidad si no se identifica y se trata adecuadamente puede ser una complicación en la evolución del TDAH. Algunos autores indican que presentar otro trastorno asociado provoca una manifestación más

severa del TDAH.

Yoshimusa *et al.* identificaron 379 casos de TDAH en una muestra de 5.718 niños estudiados a lo largo de 19 años. Considerando la variable tiempo, observaron un alto riesgo de presentar otros trastornos como trastorno de conducta, trastorno de ansiedad, trastorno de tics, trastorno de la alimentación, trastornos de personalidad y trastorno de abuso de sustancias (Martínez, 2013). Esto pone de manifiesto la necesidad del clínico de estar alerta a la posible aparición de otros trastornos a lo largo del desarrollo. A continuación se describen los trastornos asociados al TDAH más comunes.

7.4.1. Trastorno negativista desafiante y trastorno de conducta

El trastorno negativista desafiante (TND) y el trastorno de conducta (TC) son en conjunto las comorbilidades más frecuentes asociadas al TDAH. La prevalencia de TND con o sin TC oscila entre el 45-84%, con una media de 55% (Amador, 2010).

El TND se caracteriza por un patrón constante, durante al menos 6 meses, de enfados, hostilidad, resentimiento y desafío a la autoridad. El TC se caracteriza por un comportamiento fuera de las normas sociales, que genera problemas con los demás y con la ley. Debe presentar al menos tres de las siguientes características: agresión a personas o animales, destrucción de objetos, engaños o robos y transgresiones serias de normas. Suele aparecer en la adolescencia, y en ocasiones está precedido del TND. Diversos autores centran su línea de investigación en encontrar síntomas precoces como falta de empatía, frialdad emocional y crueldad, capaces de predecir a aquellos niños con TND que puedan evolucionar a TC.

El TC diagnosticado en la adolescencia puede derivar en la edad adulta en un trastorno de personalidad antisocial. Por otro parte, destacar que aquellos padres de niños con TDAH y TND/TC presentan más psicopatología en comparación con los padres de niños diagnosticados únicamente de TDAH. Por último, señalar que un trastorno que debe tenerse en consideración, aparecido por primera vez en el DSM-5, es el trastorno explosivo intermitente.

7.4.2. Trastornos del aprendizaje

Los trastornos del aprendizaje (TA) hacen referencia a un rendimiento académico inferior a la media en lectura, expresión escrita o en las matemáticas, en comparación con la edad cronológica, la capacidad intelectual y la escolaridad propia de la edad. Los TA aparecen con mayor frecuencia en niños con TDAH que en los niños de la población general; e interfieren significativamente en el rendimiento escolar y evolución del TDAH.

Dentro de los TA la dislexia ha sido el trastorno más estudiado en relación con el TDAH. La comorbilidad TDAH+dislexia es algo más que una casualidad o una asociación temporal de dos trastornos. Comparten déficits cognitivos en la memoria de trabajo, la conciencia fonológica y en la velocidad de denominación rápida, por lo que las

dificultades para adquirir aprendizajes se amplifican. Resultan especialmente interesantes algunos trabajos que hablan del efecto beneficioso del metilfenidato sobre el trastorno de la lectura en niños con TDAH (Artigas-Pallarés, 2011).

La asociación del TDAH con otros TA, más allá de la dislexia, ha sido menos estudiada. El 26% de los niños con discalculia presentan TDAH. Un 65% de los niños con TDAH presentan dificultades en la escritura y disgrafía.

Aunque no se considere un TA, ya que forma parte de los trastornos de la comunicación, es importante tener en cuenta el Trastorno del Lenguaje como posible trastorno comórbido al TDAH. Otro trastorno que no forma parte de los TA, pero muy común entre los niños con TDAH, es el trastorno del desarrollo de la coordinación. Son niños torpes con imprecisión en la realización de habilidades motoras (por ejemplo, coger objetos, utilizar tijeras o cubiertos, escribir a mano, montar en bicicleta o participar en deportes).

7.4.3. Tics motores-Trastorno de Tourette

Los tics son movimientos o vocalizaciones súbitas y recurrentes. Los más frecuentes son los tics motores simples, como parpadeo, hociqueo, giro del cuello o movimiento de los hombros. Suelen debutar entre los 3 y 5 años de edad, con un pico de prevalencia entre los 9-12 años.

Un 60% de los niños con tics tienen TDAH, mientras que solo el 10% de niños con TDAH tienen tics (Artigas-Pallarés, 2011). Generalmente la presencia de tics no modifica ni interfiere en el grado de TDAH, y no supone un mayor deterioro funcional. Ambos trastornos evolucionan de forma independiente y no afectan a su curso clínico.

El trastorno de Tourette es un cuadro clínico más complejo y menos frecuente, que se caracteriza por la presencia de tics motores y vocales o fónicos. En ocasiones, también se asocia a tics complejos y al trastorno obsesivo compulsivo.

7.4.4. Trastornos del estado del ánimo

A) Trastorno depresivo

Los síntomas depresivos en ocasiones pasan inadvertidos. El síntoma más típico del niño con depresión es la apatía, más que la tristeza. Es habitual que se aburran, estén cansados, tengan menos ganas de hacer cosas, quieran estar solos, y que presenten irritabilidad, sobre todo en la adolescencia.

El diagnóstico de depresión es más frecuente en niños y adolescentes con TDAH que sin él. En los casos de TDAH y trastorno depresivo, que además se asocia el trastorno de conducta y el trastorno depresivo, el riesgo de suicidio aumenta considerablemente (Barkley, 2015). No se debe olvidar que la depresión es la principal

causa de suicidio a cualquier edad.

B) Trastorno bipolar

El trastorno bipolar (TB) es un diagnóstico controvertido en niños. El reconocimiento por parte de los especialistas es variable, pero cada vez es más evidente su existencia en la infancia y adolescencia. A nivel español la prevalencia en niños de 10 a 16 años es del 4%.

La relación entre TDAH y TB es compleja y controvertida; en parte debido a que algunos síntomas son comunes en ambas patologías. Carlson apunta que el aspecto clave no es el diagnóstico diferencial entre TDAH y TB, sino que la cuestión es hasta qué punto la agresividad y la labilidad emocional cumplen criterios para el TB. Algunos autores afirman que hasta un 20% de niños con TDAH presenta también TB, lo que difiere significativamente respecto a la prevalencia observada en la población general. El 50% de adolescentes con TB presentan TDAH. Padecer TDAH y TB implica mayor cronicidad y peor pronóstico, ya que en ocasiones la respuesta al tratamiento es menor.

Es importante tener en cuenta que en el DSM-5 aparece el trastorno de desregulación perturbador del estado de ánimo, que debe contemplarse en investigaciones futuras.

7.4.5. Trastornos de ansiedad

La prevalencia de trastorno de ansiedad en niños con TDAH es del 25-50% comparado con el 6-20% en población infantil sin TDAH. Los más frecuentes son el trastorno de ansiedad generalizada y el trastorno de ansiedad por separación, siendo más frecuente en niñas y con el subtipo inatento (Martínez, 2013).

7.4.6. Trastorno del espectro autista

Anteriormente a la aparición del DSM-5 no se contemplaba la idea de que los niños con trastorno del espectro autista pudieran tener también TDAH. Actualmente está reconocido y es de vital importancia tratar los dos trastornos si aparecen conjuntamente. Entre un 40-60% de personas con trastorno del espectro autista tiene también TDAH. Es importante intervenir en el TDAH, ya que permite una mejora en aspectos que interfieren en la evolución de la sintomatología del trastorno del espectro autista (Artigas-Pallarés, 2011).

7.4.7. Discapacidad intelectual

El TDAH está presente en niños con discapacidad intelectual con una prevalencia del 18-

40%, comparada con el 7-10% en la población general. Algunos síndromes específicos como el síndrome X frágil, el síndrome velocardiofacial o el síndrome de Williams pueden cursar con TDAH (Artigas-Pallarés, 2011).

En ocasiones es difícil valorar el TDAH en estos niños, ya que los instrumentos de los que se dispone no están específicamente diseñados para estos niños. En estos casos, es muy importante la experiencia del clínico para identificar los síntomas de inatención e hiperactividad/impulsividad.

7.4.8. Trastorno por abuso de sustancias

En adolescentes es relativamente frecuente el trastorno por abuso de sustancias, principalmente tabaco, alcohol, cannabis y cocaína. El consumo de cannabis sin abuso ni dependencia es muy frecuente. La tendencia a la búsqueda de sensaciones de riesgo y la necesidad de recompensa inmediata, que es muy característica de los adolescentes con TDAH, hace que sean más proclives a otras adicciones como compras, internet, videojuegos, juego, sexo, deporte, etc.

7.5. Aspectos neuropsicológicos

Existen una gran cantidad de estudios neuropsicológicos sobre el TDAH. Todos ellos se han centrado en identificar qué funciones cognitivas están alteradas y pueden explicar el perfil cognitivo que se observa en estos niños. Desde diciembre del 2013 a día de hoy se han publicado más de 500 estudios centrados en alguna función cognitiva y su impacto en el funcionamiento del niño. Una constante en estos estudios es la clara evidencia de la heterogeneidad en las características cognitivas. La necesidad de dar una explicación y entender mejor el trastorno ha hecho que se formulen diversas teorías o modelos neuropsicológicos explicativos para entender la heterogeneidad y ofrecer, si es posible, un perfil cognitivo uniforme para explicar el TDAH.

A lo largo de los años, estos modelos han evolucionado desde planteamientos simples, basados en un déficit cognitivo central que pretendía explicar todas las manifestaciones ligadas al TDAH, a modelos más complejos que implican la interacción de varios aspectos cognitivos. En esta línea, Pennington *et al.* han planteado la idea de que los trastornos del neurodesarrollo no pueden explicarse a través de la búsqueda de una única causa etiológica y cognitiva que se vincule con lo que se observa en la práctica clínica.

En este apartado se han agrupado las funciones cognitivas que han tenido más fuerza en los últimos años y han formado parte de algunos de los modelos neuropsicológicos del TDAH. Al final del apartado se plantean las líneas de investigación recientes.

7.5.1. Funciones ejecutivas

Diversos autores se han centrado en las funciones ejecutivas como modelo cognitivo para explicar las dificultades observadas en los niños con TDAH. Se trata de una función cognitiva que permite regular la conducta adecuadamente para facilitar la toma de decisiones. Esto lo hace manteniendo la información sobre posibles opciones utilizando la memoria de trabajo, suprimiendo información irrelevante utilizando la capacidad de planificar y organizar, modificando o no decisiones en función del entorno utilizando la flexibilidad cognitiva, y abandonando respuestas inadecuadas utilizando la capacidad de inhibición. Todo esto debe integrarse, contrastarse y pensar en las probabilidades de éxito para escoger la mejor opción.

El modelo más destacado en esta área es el modelo híbrido propuesto por Barkley en 1997. Modelo que ha sido el punto de partida para futuras líneas de investigación, permitiendo entender el TDAH más allá de los síntomas de inatención e hiperactividad/impulsividad.

La idea central del modelo de Barkley es que la falta de inhibición de respuesta repercute de forma negativa en las funciones ejecutivas a distintos niveles. La conducta inhibitoria permite que el sujeto pueda autorregularse y activar las acciones ejecutivas, al permitir una demora en la decisión de respuesta. Barkley define la capacidad de inhibición de respuesta como la acción conjunta de tres procesos interrelacionados:

1. La capacidad de inhibición de respuestas prepotentes ante un evento.
2. La capacidad de interrupción de una respuesta ya iniciada.
3. El control de la interferencia.

De acuerdo con esta propuesta, la inhibición permite el correcto funcionamiento de otras cuatro funciones ejecutivas:

1. La memoria de trabajo no verbal, que posibilita sentirse ubicado en el espacio y en el tiempo más allá de un discurso verbal. Permite imaginar y recordar los acontecimientos personales y con ello manipular y dirigir las acciones. También ayuda a regular el sentido del tiempo.
2. La memoria de trabajo verbal o interiorización del lenguaje. Se trata del diálogo interno que se mantiene con uno mismo para proporcionarse autoinstrucciones. El lenguaje interno dirige la conducta. La memoria de trabajo verbal permite actuar de forma eficiente en la resolución de situaciones o problemas que requieren mantener una información en línea. Esto lleva a una conducta reflexiva y eficiente en la resolución de conflictos. Está muy implicada en el aprendizaje y la gestión de información.
3. La autorregulación de las emociones y la motivación, entendida como la capacidad para dirigir la conducta en ausencia de una gratificación inmediata. Es la capacidad de actuar con el fin de alcanzar un objetivo y no abandonar.

La mala regulación emocional provoca conductas desajustadas.

4. La planificación o reconstrucción, que requiere dos actividades: el análisis que permite descomponer distintos aspectos de la conducta en sus elementos básicos, y la síntesis, que implica la reconstrucción de dichos elementos de forma coherente para poder autodirigir la conducta eficazmente mediante la adopción de decisiones adecuadas. La interacción social requiere un constante análisis y síntesis para mantener una interacción eficaz con el entorno.

El modelo propone que las funciones ejecutivas evolucionan y se desarrolla desde lo externo hacia lo interno, es decir, de conductas públicas a conductas o pensamientos más internos como un medio de autorregulación.

Recientemente Barkley ha realizado ciertas modificaciones en su teoría, y lo ha denominado como una extensión del fenotipo para modelar las funciones ejecutivas. Divide este fenotipo en dos niveles:

1. El preejecutivo, que es un nivel más automático y básico.
2. El ejecutivo, que está compuesto por cinco subniveles o jerarquías que pertenecen a acciones autodirigidas, procesos mentales y conductas en sociedad.

Los cinco subniveles del nivel ejecutivo del fenotipo son los siguientes:

1. Conducta instrumental autodirigida (por ejemplo, la autoconciencia, atención, inhibición y resolución de problemas).
2. Capacidad de autosuficiencia (por ejemplo, autogestión y control a lo largo del tiempo, conducta adaptativa).
3. Reciprocidad y táctica (por ejemplo, el rol de las funciones ejecutivas en el día a día social con intercambio y reciprocidad).
4. Capacidad estratégica y cooperación (por ejemplo, el uso de las funciones ejecutivas para generar cooperación social y cultura).
5. Extensión de la zona utilitaria *extended utilitarian zone* (por ejemplo, el efecto de las funciones ejecutivas en las descendencia y el propio bienestar a largo plazo). Cada uno de estos niveles añade una nueva dimensión a la definición de funciones ejecutivas.

7.5.2. Variabilidad de respuesta o déficit de regulación del estado y la motivación

Los modelos basados en la hipótesis emocional o motivacional surgieron en respuesta a las carencias de los modelos más cognitivos. Estos modelos se basan en la idea de que el déficit estaría centrado en la dificultad para regular el esfuerzo y la motivación, que funcionan como mecanismos bloqueadores o habilitadores del buen funcionamiento de

las funciones ejecutivas.

Aún existen pocos estudios destinados a valorar si los niños con TDAH presentan alteraciones anatómicas y funcionales en las estructuras implicadas en los modelos emocionales. Una alteración en los circuitos estriado-tálamo-corticales, específicamente en vías neuronales que conectan el estriado ventral (principalmente el núcleo acumbens) con regiones de la corteza frontal y orbitofrontal, y que a su vez reciben aferencias desde la amígdala, permitirían dar significado emocional a los estímulos recibidos. Un mal funcionamiento en estas estructuras ocasionaría una dificultad para aprender de los errores y para monitorizar los cambios en las recompensas y castigos para gestionar a largo plazo los beneficios o no de una elección.

Un modelo destacado en esta línea es el de Sergeant, Oosterlaan y Van der Meerede, denominado modelo de la regulación del estado. Éste considera que el déficit principal del TDAH es la dificultad para regular adecuadamente el esfuerzo y la motivación para llegar a un objetivo. La regulación del estado se puede considerar como una función ejecutiva que depende del lóbulo frontal y sus conexiones con el sistema límbico. Explicaría la lentitud y la irregularidad de respuesta frente a una actividad que se manifiesta en niños con TDAH.

Este modelo también hace referencia a la dificultad para adaptarse adecuadamente a la demanda del entorno, a causa de la mala gestión del ajuste energético para responder adecuadamente a esta demanda. La hipótesis de la regulación del estado, como el modelo híbrido de Barkley, acepta la disfunción ejecutiva como aspecto nuclear del TDAH. No obstante, a diferencia de este último, la hipótesis de la regulación del estado sustituye el déficit en el control inhibitorio por un déficit en la capacidad para regular el esfuerzo y la motivación que regula o desregula la función ejecutiva (Artigar-Pallarés, 2009).

Uno de los resultados más consistentes en el estudio cognitivo del TDAH es que la respuesta de los niños con TDAH es más lenta y variable que los sujetos sanos. Algunos autores plantean que esta variabilidad es fruto del mal funcionamiento de otras capacidades cognitivas, mientras otros proponen que depende de la alteración de una función única y separada del resto. Se ha hipotetizado que el correlato neuroanatómico podrían ser circuitos cerebelares (Castellanos, 2005).

7.5.3. Aversión a la demora

La teoría de la aversión a la demora, desarrollada por Sonuga-Barke, sugiere que los individuos con TDAH tienen una tremenda aversión y frustración en relación al tiempo de espera. Acostumbran a decantarse preferentemente por la obtención de una gratificación inmediata, aunque sea pequeña, en detrimento de una gratificación mayor que requiera más tiempo de espera.

Los niños con TDAH prefieren refuerzos pequeños pero inmediatos, que otros de mayor magnitud pero demorados. El poco control de la impulsividad explicaría la reducción en el tiempo de demora para obtener la gratificación inmediata. Las diferencias individuales en la capacidad de tolerar la demora se asocia a la conexión entre circuitos

ventromediales de la corteza prefrontal y estructuras del sistema límbico. La dopamina es un neuromodulador importante en este circuito; el déficit de dopamina generaría un gradiente de demora más corto en los sujetos con TDAH, causando un estilo de respuesta impulsivo. Un estudio reciente con neuroimagen funcional ha puesto de manifiesto que la experiencia de demora está asociada a un incremento de la actividad en la amígdala derecha en adultos con TDAH comparado con un grupo sin TDAH. Aunque los estudios muestran mucha variabilidad, en general apuntan que la aversión a la demora es un modelo neuropsicológico válido para comprender el TDAH.

7.5.4. Velocidad de procesamiento

Una línea de investigación reciente analiza el papel de los déficits en las medidas de velocidad de denominación rápida y la velocidad de procesamiento de la información en el TDAH (Barkley, 2015). Aunque es un campo de estudio en el que se han obtenido interesantes resultados, no han surgido modelos teóricos explicativos que propongan que la velocidad de procesamiento de la información sea una dificultad primaria, suficiente y necesaria para causar TDAH.

7.5.5. Modelos multicomponente

A raíz del modelo híbrido de Barkley se ha observado que existen diversas funciones cognitivas que están implicadas en el TDAH. No es posible explicar la complejidad del trastorno a través de un mal funcionamiento en una única función cognitiva; por ello diversos estudios han mostrado que aproximadamente el 40% de personas con TDAH presentan dificultades en, como mínimo, dos áreas cognitivas, y el 20 % presenta dificultades en tres o más áreas cognitivas.

En respuesta a esta heterogeneidad, diversos autores han planteado nuevos modelos neuropsicológicos más complejos, que consideran la presencia de dos o más funciones cognitivas implicadas en el trastorno, y que cada una de ellas se asocia a mecanismos fisiopatológicos específicos. Un ejemplo de ello es el modelo dual o de doble vía de Sanuga- Barke, que tiene en cuenta tanto los mecanismos cognitivos como motivacionales. Se podría considerar como una ampliación del modelo de la aversión a la demora propuesto por el mismo autor. Propone dos alteraciones en sistemas neuronales independientes: el circuito frontoestriatal, que se relacionaría con las funciones ejecutivas; y el circuito mesolímbico, que explicaría los problemas de motivación. Posteriormente, en el año 2010, Sanuga-Barke propone el modelo de 3 vías, que incluye la aversión de demora, el *timing* o tiempo de respuesta y los déficits en la conducta inhibitoria.

En la misma línea, Nigg y Casey proponen disfunción en el circuito frontoestriatal, asociado a funciones ejecutivas, en el circuito fronto-cerebelar asociado a la percepción y valoración del tiempo, y en el circuito fronto-amigdalo-estriado, asociado a la regulación emocional (Barkley, 2015).

Otros autores como Haber, Zelano y Castellanos postulan que las funciones ejecutivas tendrían características diferentes en función de si los déficits en la función ejecutiva son de carácter más afectivo *(hot executive functions),* principalmente la inhibición de conducta y la motivación; o en funciones ejecutivas más cognitivas *(cold executive functions),* como la atención, la autorregulación, la memoria de trabajo y la capacidad para planificar. Específicamente, se han relacionado las funciones ejecutivas afectivas con regiones ventrales y mediales de la corteza prefrontal, mientras que las funciones ejecutivas cognitivas se han asociado a la región prefrontal dorsolateral.

Todos los modelos etiológicos actuales coinciden en plantear que la clínica del TDAH englobaría un conjunto amplio de déficits cognitivos independientes entre ellos, los cuales tendrían su correlato en distintas áreas funcionales del circuito estriado-tálamo-cortical.

Estos déficits se expresarían en distintos grupos de pacientes y serían potencialmente relevantes en una nueva subclasificación del trastorno basada en su fisiopatología, lo cual facilitaría la búsqueda de nuevos factores de riesgo genéticos y ambientales para el TDAH. Esto implicaría que la elección de características que potencialmente pudieran constituir endofenotipos para el trastorno no requeriría que dicha característica esté presente en todos los individuos con TDAH. Esta concepción plantea una forma totalmente diferente de entender los procesos neuropsicológicos implicados en el TDAH. De tal forma, cada trastorno sigue su propia cadena de características cognitivas. De este modo puede explicarse mejor la heterogeneidad encontrada en los perfiles cognitivos y la poca especificidad para trastornos concretos, es decir, diversos trastornos pueden compartir perfiles cognitivos parecidos.

Con esta nueva visión surgen prometedoras líneas de investigación, que plantean abandonar el concepto de trastorno tal y como lo conocemos actualmente, y empezar a entender los perfiles cognitivos teniendo en cuenta los genes, los factores ambientales y el análisis de los diversos circuitos y estructuras cerebrales.

7.6. Intervención y tratamiento

En estos momentos, cuando la sintomatología es moderada o grave, el tratamiento de primera elección en el TDAH es el farmacológico. Existen diversas opciones farmacológicas, como puede apreciarse en el cuadro 7.1. Conjuntamente con este tipo de tratamiento es recomendable iniciar terapia psicológica y psicopedagógica; habiéndose demostrado que el tratamiento con mayor eficacia es el multimodal o multidisciplinar (Ezpeleta, 2014).

Cuadro 7.1. Tratamiento farmacológico para el TDAH

Metilfenidato	Liberación inmediata: Rubifen®
	Liberación prolongada: Concerta®

	Liberación modificada: Medikinet®, Equasim®	
Lisdexanfetamina	Elvanse®	
Atomoxetina	Strattera®	

Es importante tener en cuenta que el TDAH es un trastorno del neurodesarrollo y como tal sus manifestaciones van cambiando a lo largo del tiempo. Es lógico pensar que los tratamientos a aplicar también deben modificarse en función del momento, la edad y la sintomatología que presente el niño.

En la intervención hay que tener en cuenta la comorbilidad, ya que los trastornos asociados también deberán tratarse. Por ejemplo, se debe iniciar una intervención logopédica destinada a trabajar la conciencia fonológica si se detecta un trastorno específico del aprendizaje de la lectura. Por ello el clínico deberá replantearse los tratamientos y formular nuevos objetivos en función de la evolución y las manifestaciones clínicas, ya que pueden ir apareciendo nuevos trastornos que requieren un abordaje distinto al del TDAH.

En el área psicológica solo la terapia cognitivo-conductual ha mostrado evidencia científica de eficacia terapéutica. La intervención debe realizarse teniendo en cuenta a los padres, el niño y la escuela. Con los padres es preciso realizar intervenciones psicoeducativas (ofrecer información sobre el trastorno y los problemas asociados) como entrenamientos específicos para aprender estrategias sistemáticas y efectivas para el manejo de la sintomatología del TDAH y los problemas de conducta que puedan ir asociados.

Existen numerosos programas de entrenamiento conductual para padres. Todos tienen unos principios comunes: técnicas de manejo de contingencias, registros y monitorización de la conducta, técnicas para mejorar la comunicación, estrategias para ayudar al niño a resolver problemas, técnicas para incrementar la rutina, la organización y el control del tiempo, entre otros. Alguno de estos programas son: *Defiant Children* (Barkley, 2013), *Triple P-Positive Parent Program* (Turner, Markie-Dadds y Sanders, 2010), *Community Parenting Education Program* (Cunningham, Bremner y Secord, 2006) y *Collaborative Problem Solving* (Greene, 2002). Escoger un programa u otro depende del clínico y del estilo de familia. Es importante tener en cuenta que, en ocasiones, los padres tienen conflictos y quizás se debe derivar a otro especialista que pueda ayudarles en su manejo.

La intervención escolar es imprescindible. Los maestros deben conocer las características cognitivas que pueden interferir en el aprendizaje y el manejo de la conducta en el entorno escolar.

Se debe evitar el fracaso escolar, es necesario hacer las adaptaciones metodológicas adecuadas para que el alumno pueda rendir correctamente, y al igual que con la intervención a los padres, existen programas en los que se ofrecen estrategias para adaptar el ambiente escolar a las dificultades del niño: establecimiento de una sistemática

de coordinación familia-escuela y escuela-terapeuta, uso de técnicas por parte del profesorado para motivar y aumentar conductas adecuadas, así como técnicas para disminuir las conductas inadecuadas.

En este ámbito destaca el programa de estrategias educativas en el entorno escolar para niños con TDAH diseñado por Rief. A nivel español, citar el protocolo de actuación iniciado en abril 2013 por el Departament d'Ensenyament de la Generalitat de Catalunya, en el que se ofrecen estrategias para la detección y actuación del TDAH en el ámbito educativo.

En los últimos años han aparecido múltiples programas informáticos cuyo propósito es el tratamiento específico de funciones cognitivas. La tecnología ha permitido diseñar programas altamente estructurados, monitorizados y con aumentos de dificultad en función del trabajo realizado por el niño. En estos programas se encuentra *Cogmed*®, diseñado específicamente para la rehabilitación de la memoria de trabajo. Otro es el *BrainTrain*® *(Captain's Log Mind Power),* formado por diversos ejercicios de memoria de trabajo, atención y funciones ejecutiva. Aunque en ambos casos se han obtenido buenos resultados, se precisa más evidencia sobre su efectividad y el mantenimiento de las mejoras a largo plazo.

7.7. Caso clínico

7.7.1. Motivo de consulta

Pol es un niño de 8 años que está cursando segundo de Primaria. En P-5 ya observaron que era muy movido e inquieto y que tenía dificultades para aprender las letras. En primero de Primaria le costó el inicio de la lectura y la escritura. Actualmente su maestra observa que se distrae con facilidad. Tienen que decirle las cosas muchas veces para que las haga. No es constante con los juegos y actividades.

Su rendimiento varía mucho de un día a otro: parece que hoy sabe hacer las tareas escolares que ha aprendido y mañana repite una tarea parecida y no sabe cómo. La maestra comenta: "no se esfuerza, fácilmente deja las tareas a medias o quiere acabar muy rápido"; "podría obtener mejores resultados si se esforzara"; "se frustra de forma exagerada cuando algo no le sale como él espera"; "siempre pierde cosas, cuando no es la chaqueta, son los lápices, o los jerséis…."; "no escucha, es movido y cuando algo no le parece bien es capaz de decirlo sin tener en cuenta que hay que tener respeto a los profesores"; "parece que no tenga límite cuando se pone a jugar o a hacer bromas con los compañeros, hay que avisarlo insistentemente"; "es muy sociable y le gusta estar con sus compañeros pero en ocasiones puede tener conflictos por que siempre debe hacerse lo que él quiere".

No hay ninguna información destacable de la gestación ni el desarrollo en los primeros años de vida. Siempre ha sido un niño inquieto y movido.

Los padres explican que, comparado con su hermano mayor, tienen que estar más

encima para que haga lo que se le exige. Es despreocupado y en ocasiones es muy tozudo. Cuando quiere una cosa o algo le interesa es muy insistente. Siempre quiere tener la razón y no escucha.

Existen antecedentes familiares de dificultades de concentración, y un primo diagnosticado de TDAH.

7.7.2. Evaluación

Las pruebas neuropsicológicas administradas muestran que Pol presenta una capacidad de inteligencia normal; dificultades de atención/concentración; dificultades de lectura y escritura que se manifiestan con velocidad lectora lenta, errores de ortografía y una baja comprensión lectora; disfunción ejecutiva que se manifiesta con: dificultades de planificación y organización, baja flexibilidad cognitiva, poca capacidad de inhibición y baja memoria de trabajo.

Los resultados de la entrevista clínica, cuestionarios y pruebas aplicadas llevan a realizar el diagnóstico de:

1. Trastorno de déficit de atención/hiperactividad con presentación predominantemente con falta de atención, de gravedad moderada.
2. Trastorno específico del aprendizaje con dificultades en la lectura y dificultades en la expresión escrita (dislexia).

8
Discapacidad intelectual

8.1. Introducción

La discapacidad intelectual (DI) es un trastorno que se inicia durante el desarrollo e incluye limitaciones en el funcionamiento intelectual y en el comportamiento adaptativo.

El DSM-IV-TR hacía referencia a esta situación con el nombre de Retraso Mental. Este quedaba definido como un trastorno caracterizado por un cociente intelectual (CI) significativamente inferior al promedio (CI $\leq$ 70), que debía aparecer antes de los 18 años y presentar déficits concurrentes en las actividades adaptativas.

Actualmente el DSM-5 utiliza como término diagnóstico Discapacidad Intelectual –equivalente al de Trastorno del Desarrollo Intelectual (TDI) propuesto por la CIE-11–, y lo incluye dentro del capítulo de Trastornos del Desarrollo Neurológico. Para el diagnóstico de DI se deben cumplir tres criterios:

1. *Criterio A*. Hace referencia a las funciones intelectuales (razonamiento, resolución de problemas, planificación, pensamiento abstracto, juicio, aprendizaje académico y aprendizaje obtenido a través de la experiencia). El funcionamiento intelectual debe ser evaluado por medio de valoraciones clínicas y pruebas psicométricas estandarizadas. Las personas con DI presentan puntuaciones de aproximadamente dos desviaciones estándar o más por debajo de la media poblacional. En las pruebas con una desviación estándar de 15 y media 100, puntuaciones de CI entre 65 y 70 (70 ± 5) indicarán un funcionamiento intelectual por debajo de la media. Sin embargo, será necesario complementar los resultados del test de inteligencia con instrumentos neuropsicológicos para obtener un perfil cognitivo más preciso.
2. *Criterio B*. El déficit adaptativo debe producir un fracaso significativo en los estándares de desarrollo normalizado que no permita a la persona tener una autonomía normalizada. Por este motivo, se requerirán una serie de apoyos de diversa intensidad (hablamos entonces de soportes intermitentes, limitados, extensos o generalizados).
3. *Criterio C*. Indica que la aparición de las deficiencias en el dominio intelectual y adaptativo deben aparecer durante el periodo de desarrollo (infancia y adolescencia).

Dentro del constructo DI se distinguen diversos niveles de gravedad: leve, moderado, grave y profundo. A diferencia del DSM-IV-TR, que para poder establecer la gravedad se centraba en la determinación del CI, el DSM-5 propone centrarse en el funcionamiento adaptativo y el nivel de soporte que va a necesitar la persona para graduar el nivel de afectación. Así, por ejemplo, hablaremos de una persona con necesidad de soporte intermitente para sujetos con un nivel de DI leve.

8.2. Epidemiología

El DSM-5 informa de que el 1-2% de la población general presenta DI. En España existen aproximadamente 147.891 personas con DI. Un 4,7/1.000 con edades entre 6 y 64 años; 0,8/1.000 para personas de más de 65 años.

En cuanto a los niveles de gravedad de la DI, recientes estudios señalan DI leve en un 44,1% de los afectados, DI moderada en el 29,7%, DI grave en el 16,2% y DI profunda en el 6,3% restante. Por otro lado, es interesante reflejar los datos de prevalencia de trastornos asociados y comórbidos. Se han encontrado tasas de prevalencia más elevadas que en la población general en múltiples enfermedades, tanto físicas como problemas de salud mental (Martínez-Leal, *et al.,* 2011).

En el campo de la salud mental, el porcentaje de prevalencia de enfermedades psiquiátricas varía en función de la edad, etiología de la DI y nivel de gravedad. Todavía hoy, la posibilidad de que las personas con DI presenten un trastorno psiquiátrico sigue siendo escasamente considerado tanto por profesionales como por gestores sanitarios; al considerarse menos debilitante que la propia DI o como una consecuencia inevitable de la misma.

El concepto de diagnóstico dual implica la posibilidad de existencia de todo el rango de enfermedades mentales descritas en la población general. Sin embargo, tanto en las investigaciones más relevantes como la práctica clínica diaria el infradiagnóstico es frecuente. Este hecho es conocido como ensombrecimiento diagnóstico *(diagnostic overshadowing)* (Reiss y Szyzsko, 1983). Es difícil precisar diagnósticos de salud mental en sujetos en edad infantil y con niveles cognitivos bajos, ya que la manifestación de la enfermedad es básicamente conductual, apareciendo semiología conocida bajo el nombre de e*quivalentes conductuales de la enfermedad mental.*

Es fundamental que la persona con DI sea atendida en centros sanitarios especializados por profesionales cualificados y experimentados en esta población, habida cuenta que sus necesidades difieren claramente de las de la población general.

8.3. Neurobiología

Las causas que producen DI son múltiples. Podemos diferenciarlas en función de si el daño es prenatal (52% de las DI), perinatal (15%) o postnatal (8%). El resto (25%) continúan siendo de causa desconocida.

8.3.1. Causas prenatales

A) Discapacidad intelectual debida a defectos genéticos

Existen más de 5.000 afecciones distintas en las que se asocian defectos genéticos a la DI. Se han identificado aproximadamente unos 214 genes relacionados con el cerebro (Dorus *et al.,* 2004). Se trata de genes involucrados en el control del desarrollo y de la función cerebral. El Dyrk1A, presente en el cromosoma 21 (21q22.2), está directamente implicado en el neurodesarrollo, especialmente en la microestructura cerebral.

Las alteraciones genéticas son variaciones en el número o morfología de los cromosomas e incluyen alteraciones numéricas, anomalías estructurales y variabilidad en la secuencia. Las alteraciones numéricas implican cambios en la dotación total o individual de cromosomas. Así, cuando los cromosomas de más o de menos no corresponden a un juego completo, hablamos de aneuploidías. En general se trata de un cromosoma en exceso o defecto, refiriéndonos a monosomías o trisomías, respectivamente.

Las anomalías estructurales son aquellas en las que uno o varios de los cromosomas sufren algún tipo de alteración en su morfología, variando su forma o tamaño. El resultado puede ser una alteración cromosómica equilibrada (cuando el material genético se conserva) o desequilibrada. En caso de desequilibrio, se producen variantes en número de copia (CNVs) que son ganancias o pérdidas de material respecto al genoma de referencia. Los estudios recientes han identificado una gran implicación de CNVs en la DI.

La variabilidad en la secuencia son cambios puntuales de uno o unos pocos pares de bases en la secuencia genética. La variación en la secuencia genética puede repercutir en la secuencia de aminoácidos formando una proteína de distinto tamaño o morfología que altera su función. Cualquier variación de lo que se considera cariotipo normal puede implicar un efecto fenotípico, cuyo grado dependerá de la cantidad de material implicado y de la relevancia o función del contenido genético de la región afectada o del gen mutado. Cuando la región cromosómica afectada alberga uno o varios genes implicados en el desarrollo y función cerebral (o el gen mutado esté implicado en el desarrollo o función cerebral) es de esperar que el fenotipo resultante implique algún tipo de afección cognitiva o DI.

El síndrome del Frágil X y el síndrome de Down son los trastornos cromosómicos más prevalentes que originan DI. El síndrome de Cornelia de Lange o el síndrome de Prader-Willi, son dos ejemplos de trastornos sindrómicos. Dentro de este mismo apartado se encuentran las enfermedades relacionadas con errores congénitos del metabolismo, grupo muy numeroso de enfermedades de baja frecuencia. La fenilcetonuria o la enfermedad de Lesh-Nyhan serían dos ejemplos que cursan con DI.

B) Discapacidad intelectual debida a defectos en el desarrollo del SNC

Se engloban también como causa prenatal. Dos ejemplos lo conformarían la espina bífida (anomalía congénita de la columna por causa todavía desconocida, que implica la interrupción del cierre completo del tubo neural durante el primer mes de gestación) o la hidrocefalia (dificultades en la reabsorción del líquido cefalorraquídeo).

C) Discapacidad intelectual debida a problemas gestacionales

Todas aquellas circunstancias de naturaleza médica o ambiental que provocan algún tipo de daño cerebral en la etapa prenatal, y que no son debidas a factores genéticos. Variables relacionadas con la gestante, tales como malnutrición materna, ingesta de fármacos, consumo de alcohol (fetopatía tóxica), abuso de drogas o infecciones (rubéola, toxoplasmosis congénita) serían los principales ejemplos.

8.3.2. Causas perinatales

1. Trastornos intrauterinos: placenta previa (desprendimiento prematuro de placenta), hemorragia o toxemia.
2. Trastornos neonatales relacionados con el parto (encefalopatía hipóxicoisquémica, hemorragia intracraneal).
3. Alteraciones metabólicas neonatales (hipoglucemia grave).
4. Epilepsia neonatal.

8.3.3. Causas postnatales

1. Traumatismos craneales.
2. Infecciones cerebrales como herpes o meningitis.
3. Trastornos desmielinizantes.
4. Trastornos degenerativos (por ejemplo, síndrome de Rett).
5. Trastornos convulsivantes (por ejemplo, síndrome de West o síndrome de Lennox-Gastaut).
6. Trastornos tóxico-metabólicos.
7. Malnutrición.
8. Deprivación ambiental.

8.4. Evaluación de la inteligencia en la discapacidad intelectual

Son múltiples las causas que pueden provocar déficits cognitivos asociados a DI. Independientemente de la etiología, estos niños y jóvenes en algún momento deberán de ser evaluados desde el punto de vista cognitivo.

Para poder advertir la afección cognitiva, uno de los primeros pasos es la evaluación

del nivel intelectual del niño, es decir, determinar el CI. Aunque la nueva definición de DI no implica la estimación de un CI, los recursos educativos, así como los apoyos y las prestaciones, van a variar en función del nivel de CI obtenido. Estas puntuaciones tienen un fuerte impacto en los servicios clínicos, en la monitorización del progreso o declive, y un efecto significativo en la interpretación de los resultados en investigación. Sin embargo, son especialmente críticas en la identificación y diagnóstico de individuos con DI.

Los autores no son partícipes de valorar únicamente un simple CI, sino que se considera necesaria una evaluación neuropsicológica a través de baterías o de pruebas cognitivas específicas. El objetivo es elaborar un perfil neuropsicológico y conocer qué áreas están afectadas y cuáles preservadas, para poder realizar una intervención realmente eficaz (cognitiva o conductual). Además, no se debe olvidar que para el diagnóstico de DI debe ser valorado el comportamiento adaptativo.

Las dificultades para poder determinar de forma acertada el CI de una persona con DI son varias; la más importante, elegir la prueba adecuada. Un primer aspecto que condicionará el tipo de prueba a elegir dependerá de si el objetivo de la evaluación es realizar una determinación del CI completo o una aproximación del mismo *(screening)*. Un segundo aspecto de cara a la elección es tener en cuenta las características del niño: gravedad de la afección cognitiva, presencia o ausencia de lenguaje (expresivo o comprensivo), utilización de sistemas de comunicación alternativos-aumentativos, presencia de déficits motores o sensoriales, alteraciones conductuales, etc. Será conveniente tener toda la información relativa al niño, si es posible conocerle previamente, lo que proporcionará una idea clara de su nivel funcional y conductual. Todas estas características determinarán la prueba a utilizar. Sin embargo, el número de pruebas para personas con DI adaptadas y validadas al castellano no son demasiadas, reduciéndose las posibilidades en cuanto al número de instrumentos disponibles.

Otro de los aspectos claves será la elección de pruebas breves. Los tiempos de atención y rendimiento de los niños con DI son muy reducidos, especialmente en los más afectados; cuanta mayor afectación, probablemente, menor será el tiempo del que dispondremos para tener al niño activo, atento y dispuesto a seguir con la exploración. La presencia de alteraciones conductuales no es extraña en el contexto de una evaluación. Por ello, la valoración ha de ser realizada por profesionales formados en neuropsicología expertos en el manejo de las personas con DI. Además, lo que puede parecer un déficit tras ausencia de respuesta, puede ser debido a una falta de atención, un inadecuado procesamiento, falta de comprensión de la instrucción, error de *output* o a fenómenos de aquiescencia y no a un déficit cognitivo como tal. Durante la exploración el evaluador deberá estar atento a la semiología observada para discriminar entre dificultades intrínsecas de la evaluación de las personas con DI y los déficits reales del niño.

La mayoría de los test diseñados para determinar capacidad intelectual no solo tienen serias limitaciones en esta población, sino que no miden el CI por debajo de 40 (Sansone, Schneider, Bickel, Berry-Kravis, Prescott y Hess, 2014). Su capacidad de precisión a la hora de medir fiablemente el funcionamiento intelectual por debajo de la DI

leve es limitada, especialmente cuando se da efecto suelo. Cuando los test limitan en sus ítems el rango más bajo de dificultad, minimizan la sensibilidad de la prueba entre individuos con este nivel de funcionamiento. Además, la mayoría de las pruebas de CI no incluyen sujetos con DI en sus muestras de normalización. Esta circunstancia limita aún más la sensibilidad y validez de las puntuaciones más bajas debido a que en las muestras de normalización no hay sujetos con DI para representar su nivel de funcionamiento y patrón de rendimiento. Así, algunos niños pueden situarse con sus puntuaciones en el extremo más bajo de la distribución normal de dichas pruebas contribuyendo al efecto suelo, obteniendo un inadecuado perfil del verdadero nivel de funcionamiento del niño.

Esto ha llevado a que algunos editores hayan revisado los baremos de algunas pruebas (por ejemplo: escala Leiter-Revisada). También se han realizado esfuerzos en pruebas como la escala de inteligencia de Wechsler para Adultos-III (Hessl, *et al.,* 2009) o la escala de inteligencia Stanford-Binet (Sansone, Schneider, Bickel, Berry-Kravis, Prescott y Hess, 2014); por ejemplo, en muestras de niños con síndrome Frágil X realizando modificaciones psicométricas para evitar el problema del efecto suelo. No obstante, estas modificaciones no se hicieron efectivas pues no se llegó a un acuerdo con la editorial.

Debido a la limitación en el número de pruebas adaptadas a la DI, se puede tomar la decisión de emplear pruebas creadas para la población general y utilizar como criterio la edad mental. De tal forma, se debe calcular previamente la edad mental de la persona con DI. Sin embargo, utilizar pruebas por edad mental puede ocasionar sesgos. Un niño de 10 años sin discapacidad no tiene el mismo grado de funcionalidad que un niño o adolescente con DI de edad mental de 10 años. Lo recomendable será elegir una prueba que abarque todas las edades, poco influenciada por el lenguaje y nivel cultural, y tener en cuenta, especialmente, el grado de dificultad de las tareas. Si las tareas son especialmente complejas se corre el riesgo del efecto suelo.

Teniendo en cuenta los aspectos anteriormente mencionados, así como las limitaciones, se describirán a continuación pruebas generales utilizadas para valorar el nivel intelectual en niños y adolescentes con DI.

8.4.1. Test de desarrollo e inteligencia

1. *Escalas de Aptitudes Intelectuales* (BAS-II) (Elliot *et al.*). Edad: de 2,6 a 17,11 años. Medida de las aptitudes intelectuales y rendimiento educativo. Está formado por dos bloques: una parte cognitiva y otra que mide aspectos concretos intelectuales. La parte cognitiva permite obtener un CI. La parte de procesos concretos ofrece índices de razonamiento perceptivo, índice verbal, razonamiento no verbal y un índice espacial. Prueba especialmente recomendada. Muy utilizada a nivel internacional. De reciente adaptación. Presenta un nivel de suelo de ejecución a una puntuación estándar de 30 (Edgin, Spano y Nadel, 2012). El BAS-II proporciona uno de los perfiles de resultados cognitivos más completos para cualquier medición de CI apropiada

a la población con DI.

2. *Escalas Bayley de Desarrollo Infantil III* (BSID-III) (Bayley). Edad: 0 a 2,6 años. Evalúa el desarrollo funcional (cognitivo, motor, lingüístico socioemocional y adaptativo). Aunque proporciona un índice de desarrollo mental, no puede extrapolarse y considerarse como una aproximación del CI del niño. Recomendable para niños con afectación intelectual leve. Un niño con afectación moderada-grave tendría efecto suelo en muchas de las tareas.
3. *Escalas de Desarrollo Merrill-Palmer Revisadas* (MP-R) (Roid, *et al.*). Edad: 0 a 6,6 años. Evaluación global del desarrollo infantil. Explora desarrollo cognitivo, lenguaje y comunicación, desarrollo motor, desarrollo socio-emocional y conducta adaptativa. De igual forma que la BSID-III, no proporciona un CI sino un índice de desarrollo. Informa sobre cómo se desarrolla el niño. Recomendable para niños únicamente con niveles de afectación intelectual muy leves. Para niños con niveles inferiores a "leve" no resultan recomendables. Los niños con estos niveles siguen un patrón de desarrollo, en la mayoría de los casos, distinto a los niños de la población general; especialmente en lo que a temporalidad se refiere. Sin embargo, las escalas de desarrollo pueden proporcionar información importante en relación al momento de desarrollo en el que se encuentra el niño. Aplicadas longitudinalmente, pueden informar del ritmo evolutivo del niño.
4. *Escala de Inteligencia de Wechsler para Preescolar y Primaria-IV* (WPPSI-IV) (Wechsler). Edad: de 2,6 a 7,7 años. Proporciona un CI verbal, un CI no verbal y un CI total. Los subtests están agrupados en función de la edad del niño. Aunque se han realizado modificaciones de los suelos, recomendable para niños con niveles de DI muy leves. En niños con niveles leve-moderado, algunos de los subtests no funcionan adecuadamente.
5. *Escala de Inteligencia de Wechsler para Niños-IV* (WISC-IV) (Wechsler). Edad: 6 a 16,11 años. Evalúa capacidad cognitiva global y cuatro dominios específicos de inteligencia. Compuesto por cuatro bloques: comprensión verbal, razonamiento perceptivo, memoria de trabajo y velocidad de procesamiento. El uso de esta prueba estará determinado en función de si el niño posee o no lenguaje y de la gravedad de la DI. A partir de niveles leves-moderados habrá muchos subtests en los que se obtendrá efecto suelo.
6. *Batería de Evaluación de Kaufman para Niños* (K-ABC) (Kaufman y Kaufman). Edad: 2,6 a 12,6 años. Estructurada en 3 escalas formadas por 16 test: Escala de Procesamiento simultáneo, Escala de Procesamiento secuencial y Escala de Conocimientos. Es una herramienta muy utilizada en niños con DI leves para edades entre 7 y 11 años. Con respecto a otras pruebas como la WISC-IV, la K-ABC presenta algunas tareas más fáciles y por tanto, más accesibles para estos chicos. Existe una versión actualizada *(KABC-II, Kaufman Assessment Battery for Children-II)*, aunque no adaptada al castellano.

7. *Test Breve de Inteligencia de Kaufman* (K-BIT) (Kaufman y Kaufman). Edad: 4 a 90 años. Formado por un subtest que valora inteligencia cristalizada (vocabulario), y otro que valora pensamiento fluido (matrices). Se obtiene un índice de inteligencia global. Una prueba muy recomendable como *screening*, por su amplio rango de edad y la rapidez a la hora de la administración. Muy utilizada en estudios para discriminar entre personas con DI leve o moderada. En ocasiones no se puede administrar la segunda parte del vocabulario "definiciones" por la complejidad de la tarea.
8. *Kaufman Brief Intelligence Test, 2ed* (KBIT-2) (Kaufman y Kaufman). Edad: 4 a 90 años. Medida de la inteligencia cristalizada y fluida dando lugar a un CI compuesto. Es una herramienta muy utilizada en estudios de investigación. Proporciona una puntuación suelo estándar de 40, una de las más bajas en las evaluaciones breves de CI (Edgin *et al.,* 2012). Aunque se comercializa, el KBIT-2 no ha sido adaptado al castellano. Sin embargo, puede utilizarse solo la parte no verbal. El test viene diseñado, así lo informan los autores en el manual, para poder extraer el CI solo con la parte de matrices, que sí puede ser aplicada.
9. *Escalas McCarthy de Aptitudes y psicomotricidad para niños* (MSCA) (McCarthy). Edad: 2,6 a 8,6 años. Medida del desarrollo cognitivo y psicomotor. Formada por 18 subtests integrados en cinco dominios: Verbal, Perceptivo-manipulativo, Cuantitativa, Memoria y Motricidad. Proporciona un índice general cognitivo. Muy utilizado en niños sin DI con trastornos del neurodesarrollo. En España es la herramienta más utilizada por los equipos de atención temprana.
10. *Inventario de Desarrollo* (BATTELLE) (Newborg *et al.*). Edad: 0 a 7,11 meses. Valora el nivel de desarrollo del niño y permite evaluar su progreso en cinco áreas diferentes: Personal-Social, Adaptativa, Motora, Comunicación y Cognitiva. Puede administrarse de forma completa y abreviada. Dado el rango de edad, si se va a utilizar por edad cronológica, sólo para casos con DI leve.
11. *Escala de Inteligencia Stanford-Binet-5ª edición* (Roid). Edad: 2 a 85 años. Medida de la inteligencia y habilidades cognitivas. Muy utilizada en estudios internacionales con población con DI. Sin embargo, no existe adaptación al castellano. Especialmente indicada porque su puntuación suelo estándar baja hasta 40.

En la población con DI es frecuente encontrar niños con dificultades articulatorias o del habla. En estos casos será recomendable emplear solo los subtests correspondientes a la inteligencia no verbal, ya que la aplicación de una prueba que contenga un CI verbal o subtests en los que para una ejecución correcta el niño deba utilizar la producción articulatoria, puede "castigar" los resultados finales. Así, el K-BIT, aun siendo una prueba recomendable para personas con DI, tiene una parte verbal compuesta por dos tipos de tareas, en una de las cuales el sujeto debe completar una palabra apareciendo

una letras. Este tipo de tarea implica un nivel de abstracción, lectura y comprensión lectora que muchos de los niños y adolescentes con DI no tienen. Sin embargo, en otros casos, esas dificultades pueden ser específicas de un determinado fenotipo. Por ejemplo, niños con síndrome de Down pueden fallar o no llegar a responder ni el ítem más sencillo.

En algunos casos, esto no debe considerarse secundario a un CI bajo, sino a dificultades de procesamiento o evocación lingüística. En estos casos, si el evaluado ha comprendido bien la instrucción y responde, al menos, a algunos ítems correctamente, sería aconsejable utilizarlo desde el ítem 1 (parte más sencilla del test). Habrá otras situaciones en las que el niño no comprenda la tarea o no responda a ninguno de los ítems, en estos casos no es aconsejable utilizar estas tareas. Para prevenir estos sesgos se pueden utilizar pruebas exentas de carga lingüística. Miden la inteligencia a través de tareas de clasificación, asociación y seriación lógica de imágenes. No requieren de respuestas verbales, pero presuponen una buena discriminación visuoespacial y visuoperceptiva (García y Rigau, 2011).

8.4.2. Pruebas no verbales

1. *Escala Manipulativa Internacional de Leiter Revisada* (LEITER-R) (Roid *et al.)*. Edad: 3 a 75,9 años. Medida de la inteligencia sin componentes culturales. No precisa ni una palabra por parte del examinador ni del examinado y no requiere lectura ni escritura. Incorpora una valoración del desarrollo a través de un cociente, siendo la única escala que lo facilita. Está formada por tres grupos de escalas: escalas cognitivas (inteligencia fluida), escalas de atención y memoria y la escala socio-emocional. Un aspecto interesante que aporta el test es el poder utilizar los subtests en función del objetivo de la evaluación, pues proporciona puntuaciones individuales por subtest y compuestas. Recordar también que permite generar un CI a partir de solo 4 subtests: figuras ocultas, completar formas, clasificación y orden secuencial. Herramienta muy utilizada a nivel internacional en clínica e investigación con sujetos que presentan DI leve/moderada (Carr y Collins, 2014). Indicada también su utilización en población sordomuda y con DI, así como en población con diversidad cultural. No obstante, para la comprensión de las tareas, se requiere cierto nivel de abstracción por parte del evaluado.
2. *Test de Inteligencia No Verbal-2* (TONI-2) (Brown *et al.*). Edad: 6 a 18,11 años. Medida de la capacidad de razonamiento no verbal. No influenciado por el lenguaje. Muy adecuado para personas con DI leve sin capacidad de articulación o niños con déficits sensoriales que dificulten una respuesta verbal.
3. *Escala No verbal de Aptitud Intelectual de Wechsler* (WNV) (Wechsler y Naglieri). Edad: 5 a 21,11 años. Medida del funcionamiento cognitivo a través de una aplicación no verbal. Permite evaluar a todos esos niños con problemas

de lenguaje que no pueden ser evaluados con métodos tradicionales. Aunque alcanza a poder evaluar personas sin lenguaje articulatorio, algunos subtests comienzan con ítems de suficiente dificultad para que sujetos con DI leve-moderado presenten dificultades para poder resolverlos.

8.5. Evaluación neuropsicológica en la discapacidad intelectual

Son varios los objetivos que puede tener la valoración neuropsicológica: determinación del perfil neuropsicológico por demanda clínica –bien sea de cara al proceso diagnóstico, a la evolución o a la posibilidad de una intervención–, monitorización por intervención cognitiva o efectividad tras tratamiento, o como parte de un protocolo de investigación. Dependiendo del objetivo de la valoración se determinará el perfil completo o se evaluarán algunos dominios específicos. Sin embargo, independientemente del objetivo es recomendable poder obtener un perfil lo más completo posible. Este informará de qué funciones se encuentran más preservadas y cuáles son más deficitarias.

No son menores los problemas a la hora escoger las pruebas neuropsicológicas; las razones continúan siendo las mismas que a la hora de escoger un test de inteligencia: efecto suelo, ausencia en los baremos de dichos tests de poblaciones de referencia con DI e inexistencia de pruebas para niveles de discapacidad moderados y bajos. Así, el profesional tendrá que valorar y elegir las pruebas más adecuadas en función del objetivo de la evaluación cognitiva, del CI aproximado, de la edad cronológica y del estado conductual del niño. A continuación se exponen algunas de las baterías globales y tests específicos que pueden ser válidos para la población infantil y adolescente con DI.

8.5.1. Pruebas globales

1. *Evaluación Neuropsicológica Infantil* (NEPSY-II) (Korkman *et al.*). Edad: 3 a 16 años. Dispone de dos formas en función de la edad; para niños entre 3-4 años y para niños entre 5-12 años. Medida de la atención y funciones ejecutivas, lenguaje, memoria y aprendizaje, funciones sensoriomotoras, percepción, cognición social y procesamiento visuoespacial. Aplicable a casos de DI leve. En otros no será posible aplicarla entera, pero sí algunas de las subescalas. Se recomienda ya para niveles moderados, el subtest de comprensión (subtests conejos), el *Knock-tap* dentro de funciones ejecutivas y las secuencias orofonatorias.
2. *Diagnóstico Neuropsicológico Infantil* (LURIA-DNI) (Manga y Ramos). Edad: 7 a 10 años. Medida de 9 dominios cognitivos (motricidad manual, audición, tacto y cinestesia, visión, habla receptiva, habla expresiva, lectura y escritura, memoria) que contienen 19 subtests. Aplicable a casos de DI leve por edad cronológica y a casos de DI moderada por edad mental. El Luria-DNI proporciona un perfil por puntuaciones típicas. Sin embargo, las

puntuaciones suelo estándar de los baremos en algunos de los subtests no son muy bajas. Puntuaciones muy bajas de algunos sujetos con DI pueden no ser recogidas, de tal forma que no pueden ser trasformadas a típicas.

3. *Cuestionario de Maduración Neuropsicológica Infantil* (CUMANIN) (Portellano *et al.*). Edad: 3 a 6 años. Medida de cuatro dominios (lenguaje, memoria, motricidad y sensorialidad) abarcando 12 subtest (psicomotricidad, lenguaje articulatorio, lenguaje expresivo, estructuración espacial, visuopercepción, memoria icónica, ritmo, fluidez verbal, atención, lectura, escritura). Aplicable equiparando por edad cronológica con niveles leves altos, para los casos moderados por edad mental. Es conveniente advertir que incluso equiparando por edad mental algunos subtests (lenguaje expresivo, ritmo) no son aplicables, pues habrá efecto suelo.
4. *Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery* (CANTAB). Edad: 4 a 90 años. Sistema de evaluación informatizado y normalizado para población sin DI. Compuesto por distintos subtests no verbales que el examinador puede programar en función del área que desee evaluar. Medida del aprendizaje, memoria, atención, velocidad de procesamiento, función visuoespacial, funciones ejecutivas, toma de decisiones y cognición social. Los datos son almacenados por el *software* y analizados por el equipo. Básicamente se utiliza en ensayos clínicos (datos muy precisos en cuanto a tiempo de reacción y el aprendizaje). Sin embargo, en la práctica clínica diaria no es un test muy utilizado. Los motivos son: el elevado precio del *software,* el hecho de que los beneficiarios sean básicamente personas con niveles de DI leve, el elevado esfuerzo atencional requerido y la abstracción de los ítems. Las últimas publicaciones señalan una moderada correlación con test neuropsicológicos "tradicionales".

8.5.2. Pruebas para funciones específicas

A) Aprendizaje y memoria

1. *Test de Memoria y Aprendizaje* (TOMAL) (Reynolds y Bigler). Edad: 5 a 19 años. Medida en profundidad de la memoria y el aprendizaje (memoria verbal, memoria no verbal, memoria compuesta, recuerdo demorado y aprendizaje). Este test ha sido muy utilizado en estudios internacionales con poblaciones con DI equiparando a los sujetos por edad mental. Dado el rango bajo de edad (5 años) es válido emplearlo por edad cronológica para los casos de DI leve. No aplicable a partir de DI moderada.
2. *Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense Infantil* (TAVECI) (Benedet *et al.*). Edad: 3 a 16 años. Medida del grado de funcionamiento del sistema de aprendizaje y de memoria en niños. Dependiendo de la edad cronológica y el

grado de DI, se evaluará al niño por edad mental o por edad cronológica. Para niveles de DI leve.

B) Atención

La complejidad de los sistemas atencionales y su evaluación en niños con DI hace que no siempre se puedan valorar todos los tipos de atención. En personas con DI leve y moderada se suele valorar la capacidad de alerta, la atención sostenida, selectiva y alternante. La capacidad de atención dividida suele valorarse dentro de funciones ejecutivas, obteniendo, en general, resultados bastante pobres. En niños con DI grave se valora básicamente la atención focalizada (a través de perfiles de estimulación mutisensorial) y sostenida. Los más utilizados atendiendo a los niveles de DI (y no incluidos en las baterías previamente comentadas) serían:

1. *Atención sostenida*

a) *Children's Color Trails Test* (CCTT) (Llorente *et al.*). Edad: 8 a 16 años. El CCTT está formado por dos partes. El CCTT A evalúa atención sostenida y secuenciación, mientras que el CTTT B evalúa atención alternante. Anterior al CCTT fue el CTT *(Color Trails Test)* (D'Elia *et al.,* 1996). Creado como alternativa al *Trail Making Test* (TMT) para personas con baja competencia curricular. No existen baremos para población con DI. Sin embargo, es una prueba muy aplicable en DI de niveles leves y moderados. Se pueden utilizar instrucciones de tipo no verbal, por lo que también es aplicable a población con déficits auditivos.

b) *Evaluación de las Funciones Ejecutivas en Niños* (ENFEN) (Portellano *et al.)*. Edad: 6 a 12 años. Al igual que el CTT o el TMT, está formado por dos subtests (dos formas); el subtest de los Senderos "sendero en Gris" evalúa atención sostenida y secuenciación.

c) *Subtest de dígitos* o si hay ausencia de lenguaje *Corsi Block-tapping Test.* El span de dígitos de las baterías Wechsler es la forma más común. Consiste en repetir números de longitud ascendente en orden directo. La eficiencia en la reproducción de los dígitos suele estar más relacionada con la afectación propia del fenotipo que no por el nivel de DI. El *Corsi Block-tapping Test* (Milner, 1971) consiste en la colocación de nueve cubos numerados en un tablero. Cada vez que el examinador toca un cubo el sujeto debe reproducir el patrón. El número de cubos señalados va aumentando. Útil para población de DI leve y moderada, aunque no validado.

d) *Prueba de atención del Cuestionario de Maduración Neuropsicológica Infantil* (CUMANIN) (Portellano *et al.)*. Edad: 3 a 6 años. Aunque formado por 8 escalas principales que permiten obtener un índice de

desarrollo global, contiene además 5 escalas auxiliares, una de ellas de atención sostenida. El niño debe marcar un cuadrado entre diversas figuras geométricas. Tarea para niveles de DI leve y moderada. Necesario reconocer de forma correcta las figuras geométricas para su distinción (cuadrado, triángulo, rombo y rectángulo).

2. *Atención selectiva*

a) *Conners' Continuous Performance Test: Kiddie Version* (K-CPT) (Conners) y el *Conners' Continuous Performance Test-II* (CPT-II) (Conners). Edad: a partir de los 4 años, el K-CPT; a partir de 6 años, el CPT-II. Test informatizado para valorar atención selectiva, sostenida e impulsividad. No existen baremos para DI. Realiza de forma automática los cálculos y una gráfica con el grupo normativo TDAH. Bueno para casos con DI leve; para DI moderada se obtiene efecto suelo. Un inconveniente a tener en cuenta si se da cansancio en el evaluado: no se puede dar por finalizado el test hasta que termine todo el protocolo.
b) *Test de Atención D2* (Brickenkamp y Zillmer). Edad: a partir de 8 años. Evalúa atención selectiva a través de una simple tarea de cancelación. Permite obtener también una variable relacionada con la velocidad de procesamiento y el seguimiento de instrucciones.
c) *CARAS-R, Test de Percepción de Diferencias-Revisada* (Thurstone y Yela). Edad: 6 a 18 años. Compuesto por 60 elementos gráficos, en cada uno de ellos hay tres caras (boca, ojos y cejas presentados de forma esquemática). Dos de las caras son iguales; la tarea consiste en tachar la cara diferente. Para niveles de DI leve. Permite calcular un índice de control de la impulsividad, para completar posteriormente con el estudio de la semiología ejecutiva.

3. *Atención alternante*

a) *Evaluación de la Funciones Ejecutivas en Niños* (ENFEN) (Portellano *et al.*). Edad: 6 a 12 años. Evaluación de la atención alternante a través del subtest de los Senderos en Color. Las características de este test ya se han descrito en el apartado de *atención sostenida.*
b) *Children's Color Trails Test* (CCTT) (Llorente *et al.*). La segunda parte del CTT. Las características de este test ya se han descrito en el apartado de *atención sostenida.*

4. *Atención dividida*

Aunque considerada dentro de la atención, cabe tener en cuenta que en distintos

manuales la atención dividida, por sus características, es incluida en la evaluación de las funciones ejecutivas.

- *Test de los Seis Elementos Modificados* (Shallice y Burgues). Se da al sujeto una serie de instrucciones que debe completar en 10 minutos. No importa si realiza bien o no la tarea, sino cómo se organiza en el intento de conseguirlo. El examinado debe realizar tres tareas (cálculo, denominación y dictado), cada una de las cuales divididas en dos partes. Excesivamente complicado para niños con DI leve. Sí indicado para adolescentes con niveles de inteligencia límite.

C) Lenguaje

1. *Test de Vocabulario en Imágenes PEABODY* (PPVT-III) (Dunn *et al.)*. Edad: 2 a 90 años. Medida del nivel de vocabulario receptivo con una detección rápida de dificultades en la aptitud verbal. No obstante, el *screnning* de la aptitud verbal no es realmente eficaz con personas con DI. Válido por edad cronológica con DI leve de nivel alto, para los niveles más moderados se debe utilizar por edad mental.
2. *Spanish Clinical Evaluation of Language Fundamentals (CELF Preschool 2)* (Wiig *et al.)*. Edad: 3 a 6,11 años. Medida de un amplio rango de habilidades de lenguaje receptivo y expresivo. Debe utilizarse por edad mental. Muy apropiado para niveles leves y moderados. Presenta ítems muy sencillos.
3. *Clinical Evaluation of Language Fundamentals, CELF-4 Spanish* (Wiig *et al.)*. Edad: 5 a 21,11 años. Medida de habilidades de lenguaje receptivo y expresivo. Permite identificar y diagnosticar de manera rápida los trastornos del lenguaje. El componente de memoria de trabajo y de abstracción necesario para llevar a cabo la tarea es bastante elevado. Solo recomendable para niveles leves. Debe utilizarse por edad mental.
4. *Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas* (ITPA) (Kirk *et al.)*. Edad: 3 a 10 años. Medida de posibles déficits en el proceso de comunicación (percepción, interpretación o transmisión). Para niveles leves-altos es recomendable utilizarla por edad cronológica. Para niveles moderados por edad mental.

D) Funciones ejecutivas

No se disponen de herramientas creadas, validadas y adaptadas a esta población en castellano. En los estudios realizados a nivel internacional se evalúa el funcionamiento ejecutivo a través de adaptaciones de subtests de pruebas generales o de pruebas específicas (por ejemplo, Stroop, Torres de Londres, etc.). Muchos de estos tests, en sus versiones originales, no son útiles para nuestra población diana dado su nivel de

complejidad. Se exponen los tests y tareas utilizadas en DI:

1. *Behavioural Rating Inventory of Executive Function (BRIEF)* (Gioia *et al.).* Existen diversas formas según la edad: BRIEF (5 a 18 años); BRIEF-P (de 2 a 5 años); BRIEF-SR (de 11 a 18 años) y la versión de adultos BRIEF-A (18 a 90 años). En función de la edad existirán versiones para padres, maestros, monitores y autoadministrado. Valora ocho dominios de la esfera ejecutiva: inhibición, flexibilidad mental, control emocional, iniciativa y memoria de trabajo (estas variables se agrupan y dan lugar a un "índice disejecutivo cognitivo"), capacidad de organización, organización de los materiales y monitorización (conforman el "índice conductual"). Los dos índices disejecutivos crean un índice de disfunción ejecutiva global. Permite comparar la opinión de padres, profesores y el propio niño. Evaluación de la capacidad de *insight,* información a tener en cuenta de cara al proceso de intervención cognitiva o conductual.
2. *Memoria de trabajo*

    a) *Verbal and visuo-spatial dual tasks* (Lanfranchi *et al.*). Edad: no consta. En la tarea verbal dual (valoración del registro fono-articulatorio de la memoria de trabajo) se le presentan al niño 5 palabras de forma oral y se le solicita que recuerde la primera palabra de la lista. Además se le pide que dé un golpecito en la mesa cuando se presente la palabra balón, la cual se presenta una vez en cada lista. En la tarea más visuoespacial (valoración de la agenda visuoespacial de la memoria de trabajo) se le pide que recuerde la posición original de una rana ubicada en un recuadro tipo ajedrez formado por 16 casillas con una roja. El niño también debe golpear la mesa cuando la ranita salte en el recuadro rojo. Tarea divertida, siendo un test original y práctico para valorar memoria de trabajo.
    b) *Dígitos* (span inverso de dígitos). Edad: no consta. Existen numerosos tests que incluyen la tarea de dígitos en orden directo (como medida de memoria a corto plazo y grado de eficiencia de la atención sostenida y focalizada) y la repetición de dígitos en orden inverso (como medida de memoria de trabajo). La memoria de trabajo se encuentra mucho más afectada en personas con DI. Será una buena medida cuando no haya un trastorno articulatorio que lo comprometa.
    c) *Self-orderedPointing Test* (Temple *et al.).* Edad: no consta. Aunque algunos artículos lo citan como una tarea atencional, el contenido de memoria de trabajo es muy importante. El niño debe recordar la secuencia de una serie de dibujos que señaló previamente utilizando sus propias estrategias. Se proponen dos condiciones: en la condición verbal, el niño denomina un objeto real concreto de una sola sílaba *bird-heart*.

En la codificación no-verbal el niño ve una serie de diseños abstractos, los cuales presentan cierta dificultad a la hora de denominar y por tanto, de codificar verbalmente. El hecho de que no esté validada al español es importante, ya que es necesario que las imágenes de la primera parte sean monosilábicas y de alta frecuencia *(bird:* pájaro; *heart:* corazón).

3. *Inhibición*

   a) *Tareas tipo Stroop*, en sus versiones *Day-Night Version* (Gerstadt *et al.), Cats and Dogs* (Ball *et al.)* o Mano-Dedo (Esteba-Castillo *et al.).* Edad: no consta. Las pruebas tipo "Stroop" miden, dependiendo de la modalidad: velocidad de procesamiento, atención alternante, inhibición y control de la interferencia. Por ejemplo, en *Day-Night Version* se pide a los sujetos que digan "noche" cuando vean el dibujo de un sol pintado sobre una carta blanca y "día" cuando vean una lámina de una luna y estrellas en una carta negra. En la versión *Cats and Dogs*, la tarea de interferencia implica nombrar "perro" cuando el estímulo sea el gato, y viceversa. En Mano-Dedo, se le pide al sujeto decir "dedo" cuando vea mano y al revés. De las versiones existentes, la única validada para personas con DI es la de manodedo. Consideramos también la versión *Cats and Dogs* como muy adecuada. La *Day-Night Version* suele prestarse a confusión. El hecho de utilizar "lunas" y "estrellas" como concepto global de "noche", y de un "sol" como concepto abstracto de "día", hace que generalmente la interferencia implique previamente un proceso de abstracción. Acaban utilizando los conceptos "sol y luna", en lugar de "día y noche".
   b) *Tareas tipo Go-No Go* (Russo *et al.).* Edad: no consta. En personas con DI la dificultad reside en la comprensión y el mantenimiento de la instrucción a lo largo de toda la tarea. Por tanto, la tarea debe ser muy sencilla al mismo tiempo que permite observar el grado de capacidad para inhibir conductas y el grado de control de la impulsividad. En la propuesta original creada por Luria se trataba de realizar una acción (tarea *"go")* frente a la acción de inhibirla (tarea *"no go").* Algunos ejemplos serían tareas como el *tapping* (cuando el examinador golpea una vez, el sujeto lo hace dos veces) o el golpeteo (cuando el examinador golpea con su puño, el sujeto golpea con su palma). En la tarea diseñada por Russo *et al.* se proponían tres condiciones en las que el sujeto debía presionar un botón cuando aparecía una determinada figura.

4. *Cambio conceptual (Conceptual shifting)*

a) *Modified Card Sorting Test* (MCST) (Nelson). Edad: no consta. Fue propuesto como una versión reducida del *Test de Clasificación de Tarjetas de* Wisconsin. La combinación de colores (rojo, amarillo, verde y azul) y de formas (triángulos, círculos, cuadrados y estrellas) son las mismas que en la original. El número de variables disminuye (pasando de 4 a 2). Se trata de un test simple pero que da información semiológica importante en personas con DI.

b) *Weigl Color-Form Sorting Test* (Goldstein y Scheerer). Edad: a partir de 4 años. Evalúa la capacidad para categorizar a lo largo de dos dimensiones (color-forma). El sujeto debe inhibir una categoría preponderante (color) para organizar según una segunda categoría menos preponderante (forma). Útiles en niveles de DI leve y moderada, especialmente para observar si pueden mejorar la capacidad de categorización con pistas externas.

5. *Planificación*

- *Tower of London-Drexel versión (TOL^{DX}:2^{a} Edition)* (Culbertson y Zillmer). Edad: dos formas en función de la edad; de 7 a 15 años y >16 años (ambas para población sin DI). Existe una versión para DI (Culbertson y Zillmer, 1998; 2001). Consta de diez movimientos (con un nivel de dificultad mínima de 3 movimientos y máxima de 4). Sin embargo, no está validada. Funciona correctamente con niveles leves-moderados y con gran capacidad discriminativa.

6. *Fluencia verbal (semántica vs fonológica)*

Las tareas de fluidez verbal semántica y fonológica forman parte de muchas baterías cognitivas. El sujeto debe producir nombres de palabras bajo una condición, bien sea semántica (categorías tales como nombres de animales, frutas, etc.) o bien fonológica (palabras que empiecen por una determinada letra). En este último caso, la mayoría utiliza las pertenecientes al *Controlled Oral Word Association Test* (Spreen y Strauss, 1998). En población con DI se suele utilizar como categoría semántica la variable "cosas que podamos comer o beber" y como medida fonológica la letra "P".

7. *Toma de decisiones*

- *Iowa Gambling Task (IGT) (Two-choiceversion)* (Bechara *et al.)*. Simula una situación de juego en la que el evaluado debe elegir entre distintos montones de cartas. Dependiendo del montón seleccionado, habrá recompensas (ganancias) o castigos (pérdidas). Da lugar a diferentes

cocientes de coste-beneficio. El IGT *Two-choiceversion* es una versión simplificada del original (se pasan de 4 a 2 montones de cartas) creada en 2007 por Garon y Moore para la evaluación de la toma de decisiones en preescolares con buenos resultados en personas con DI.

8.6. Caso clínico

El síndrome de Prader-Willi (SPW) es una enfermedad genética cuya causa reside en la ausencia física o funcional de genes localizados en el alelo paterno de la región cromosómica 15q11-q13. Dicha ausencia puede dar lugar a una deleción paterna (del I o del II), a una disomía uniparental materna o a un defecto de impronta.

El SPW presenta un fenotipo característico, siendo el principal síntoma la presencia de una severa hipotonía ya en el periodo prenatal (por lo que los partes distócicos son muy frecuentes). Los bebés muestran dificultades en la succión, comprometiendo el aumento de peso (la mayoría son portadores de sonda nasogástrica). Entre los 2-3 años de edad el niño inicia un cuadro de hiperfagia severa que desemboca en obesidad, con sus respectivas complicaciones. Tienden a consumir enormes cantidades de comida, con una preocupación excesiva por la ingesta, sin tener en cuenta su sabor o calidad. Este aspecto empeora con la edad. Presentan un déficit de hormona de crecimiento, por lo que el tratamiento con esta hormona es la intervención terapéutica farmacológica más importante.

A nivel cognitivo, el funcionamiento general oscila entre inteligencia límite, DI leve o moderada. Sin embargo, de forma generalizada, el perfil neuropsicológico corresponde al funcionamiento de una persona con DI leve. El perfil cognitivo es heterogéneo.

Los niños SPW presentan un lenguaje fluente (pero levemente enlentecido por la hipotonía, la saliva espesa y la malposición dentaria), con defectos en la repetición compleja pero con una buena capacidad de comprensión. La escritura está afectada, siendo capaces de escribir solo con letra de palo y con defectos grafomotores. Mejor rendimiento de la memoria visual y táctil que en la verbal. Apraxia ideomotriz y orofonatoria que necesitarán de programas de estimulación cognitiva para su mejora. Marcado cuadro disejecutivo (dificultades en planificación, monitorización e inhibición). Este perfil neuropsicológico está íntimamente relacionado con la aparición de las alteraciones conductuales. Los distintos estudios coinciden en una afección importante en la capacidad de flexibilidad mental. Las dificultades en esta área y la poca habilidad para afrontar el cambio va a dar como resultado conductas perseverativas, repetitivas y estereotipadas muy difíciles de limitar. Esta dificultad cognitiva puede ir aumentando conforme avanzan en edad. El trastorno mental más prevalente en los niños es el trastorno obsesivo compulsivo.

8.6.1. Motivo de consulta

M. A. R. acude a consulta por primera vez a los 8 años y 4 meses. Los padres solicitan asesoramiento, pautas de actuación y estrategias de intervención respecto al problema de la hiperfagia, del pensamiento reiterativo, de los numerosos soliloquios, de sus numerosos amigos invisibles y los miedos nocturnos. Tras evaluación se realiza seguimiento evolutivo, trabajando las dificultades que van apareciendo en cada momento. Se realiza segunda evaluación de seguimiento tras dos años.

M. A. R. nace a las 38 semanas de gestación, mediante un parto distócico con uso de espátulas, con un peso al nacimiento de 2.730 gramos y una puntuación en el Test APGAR de 9/10. Presenta hipotonía y succión débil. A los 8 días requiere ingreso por pérdida ponderal. Todas las pruebas realizadas son normales. Se realiza un estudio genético que confirma el SPW por DUM. Empieza a caminar a los 18 meses. Control de esfínteres correcto. Recibe estimulación precoz, sesiones de fisioterapia, logopedia y psicomotricidad. Acude a escuela normalizada sin adaptación curricular.

Como antecedentes familiares destaca una hermana con altas capacidades (perfil heterogéneo) y fibromialgia. En cuanto a los antecedentes personales, presencia de soplo cardíaco no especificado; otitis previas; pneumonía; infecciones respiratorias recurrentes; adenoidectomía y amigdalectomía; síndrome de apnea y de hipoapnea del sueño) leve; conjuntivitis; blefaritis; gingivitis; hipercolesterolemia.

8.6.2. Evaluación

La evaluación completa se llevó a cabo a lo largo de diferentes sesiones. En todas ellas encontramos una niña alerta y colaboradora. Muy motivada. No hipersomnia. Dominancia manual, podal y ocular derecha. Se administra el K-BIT obteniendo un CI de 63, sin disociaciones destacables entre los valores obtenidos en inteligencia fluida y cristalizada.

En la primera evaluación (8 años) destaca una atención visual caracterizada por una actuación muy desordenada y con dificultades para establecer la técnica de barrido (visualmente “saltando” arriba y abajo). Factor de cansancio asociado. En la segunda exploración (10 años) su atención simple verbal es normal, con buen dominio de la atención voluntaria y sostenida, exceptuando las ocasiones en las que las actividades propuestas son un poco más exigentes. Después dice que no lo sabe hacer y se distrae. En tareas de atención visual continúa sin lograr una buena técnica, actuando con poca organización, dando lugar a numerosas omisiones. Se descarta heminegligencia visual.

Presenta leve hipernasalidad típica del SPW. Su lenguaje es fluente, con un contenido informativo correcto. Cierta bradilalia y componente disártrico (hipotonía, saliva espesa y la malposición dentaria). Rotacismo. Incremento de su tono de voz a lo largo de la sesión (producido por el alargamiento para compensar la hipotonía de los músculos de la laringe). Series automáticas no adquiridas (ni números, ni días de la semana ni meses del año). Denominación en palabras de alta frecuencia adecuada pero con necesidad de cierta ayuda de claves fonéticas. Tendencia a mezclar catalán-castellano. Comprensión contextual adecuada. Continúan leves dificultades en

denominación por confrontación visual, mejora con ayuda fonémica y presencia ocasional de parafasia semánticas (alfombra para butaca, clave para candado, etc.). Repetición correcta. Pocos cambios significativos en los dos años de evolución.

A los 8 años destaca una posición sentada del cuerpo no adecuado para escribir. Pinza tridigital no automatizada. Agarre excesivo en el trazo. Escribe con letra de palo. Escritura en la copia de carácter disgráfico, macrográfico, desestructurado espacialmente con numerosas omisiones. En escritura al dictado, imposibilidad de acceso a la grafía solicitada ni en la decodificación. A los 10 años continúan los errores tanto de ortografía natural como arbitraria. Dificultades generales en la habilidad práxicagrafomotora.

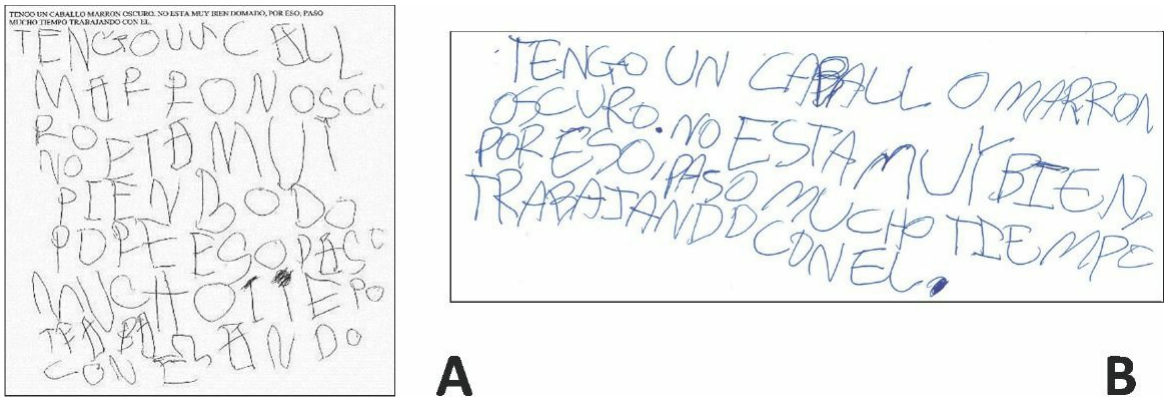


Figura 8.1. Copia del fragmento correspondiente al Test Barcelona-DI. A los ocho años (A) y a los 10 años (B).

La lectura es relativamente fluida, con dificultades en la entonación. Rotacismo, seseo y omisiones de sílabas sin una adecuada coordinación de la respiración con el acto de leer (lee palabras susurrando en el momento de la inspiración). Más dificultades en la comprensión lectora que en la decodificación. Esto se ve acentuado por la pobre memoria de trabajo. Se contrapone a la buena comprensión de instrucciones verbales. En los dos años de evolución solo mejora el tiempo de latencia.

A los 10 años escribe correctamente los números de una y de dos cifras al dictado. Dificultades en las de tres cifras. Realiza sumas y restas simples mentalmente con ayuda de los dedos. Dificultades en las operaciones de dos cifras. No tiene automatizadas las tablas de multiplicar.

En la primera evaluación se observan importantes dificultades en su memoria de trabajo, presenta una capacidad mínima para manipular mentalmente los dígitos (se ubica en 0 elementos). Clara mejoría al cabo de dos años con capacidad mental ubicada en 3 elementos. Su curva de aprendizaje se caracteriza por leve tendencia a incrementarse, con una curva ubicada en 4/5/6/0/0 (elementos verbales recordados por ensayo) sobre 12 elementos pero no consiguiendo realizar los 5 ensayos por desazón y cansancio –que incrementan los autorrascados–. La niña no puede pedir la finalización de la prueba.

Cuando se le pide en diferido, el efecto cansancio hace que los resultados se sitúen

en 0. Se acompaña de pensamientos reiterativos *"aún no tengo fichas", "hoy me quedo en el comedor"*. A los 10 años mejora su curva de aprendizaje, caracterizándose por un efecto cansancio ahora solo en el último ensayo (6/7/8/8/0 sobre un total de 12). Se mantiene en diferido y mejora al reconocimiento. En memoria visual presenta más errores en la diferida, especialmente cuando previamente ha necesitado organizar las imágenes y la información para poder evocarlas. Buena memoria para caras.

Leves dificultades en control mental (relacionado también con los problemas en memoria de trabajo). Mejora levemente en la segunda valoración. Dificultades para captar el hilo conductor externo de la figura de Rey, no siendo capaz de reproducir la estructura global de la figura. Termina reproduciendo diferentes elementos de forma inconexa. Estas dificultades se van sorteando y mejorando evolutivamente.

En Inhibición, con tareas tipo Stroop Mano-Dedo, presenta enlentecimiento en la primera exploración, con mejoría en la ejecución en la segunda evaluación. En Planificación (Torres de Londres-DI) se evidencian dificultades a la hora de planificar los movimientos necesarios para conseguir resolver de forma correcta el problema. Violaciones constantes de las normas. Actuación por azar. En la evolución se observa menor tiempo de latencia y mejoría en la resolución de problemas.

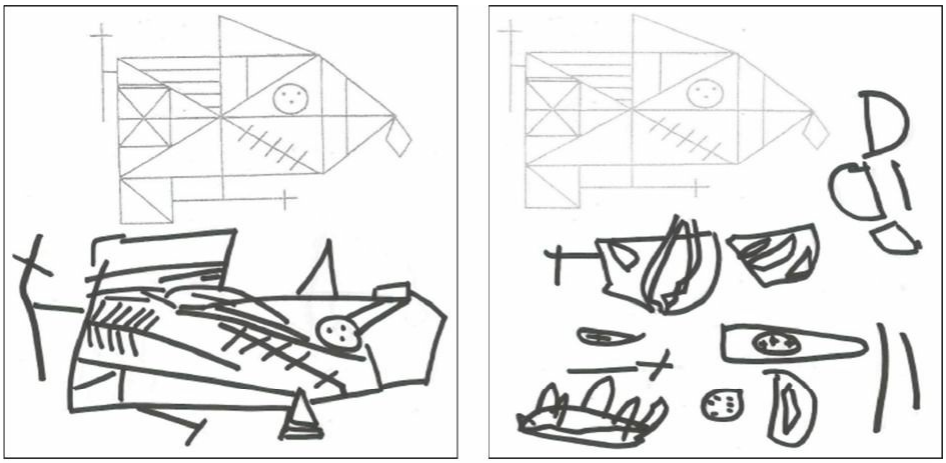


Figura 8.2. Copia de la figura de Rey a los 8 años (A) y 10 años (B).

A los 10 años continúa con dificultades para tocarse los cinco dedos de la mano con el pulgar. Dificultades para rotación interna (marionetas). Dificultades en las tareas de equilibrio estático y dinámico. Ideomotriz con compromiso destacable que no mejora en la evolución observada. Más dificultad con la mano dominante. Dificultades en la coordinación recíproca puño-mano y melocinética. Se le debe guiar con el lenguaje externo cuando ejecuta la secuencia sola.

En constructiva gráfica se observan errores en las figuras con dos dimensiones más complejas (cruz) y las 3D. Se repiten las dificultades a la hora de plasmar la figura como

un todo (al igual que sucede con la figura de Rey). Apraxia orofonatoria en componentes tanto bilabiales como bucolinguales que se mantienen alteradas en la evolución.

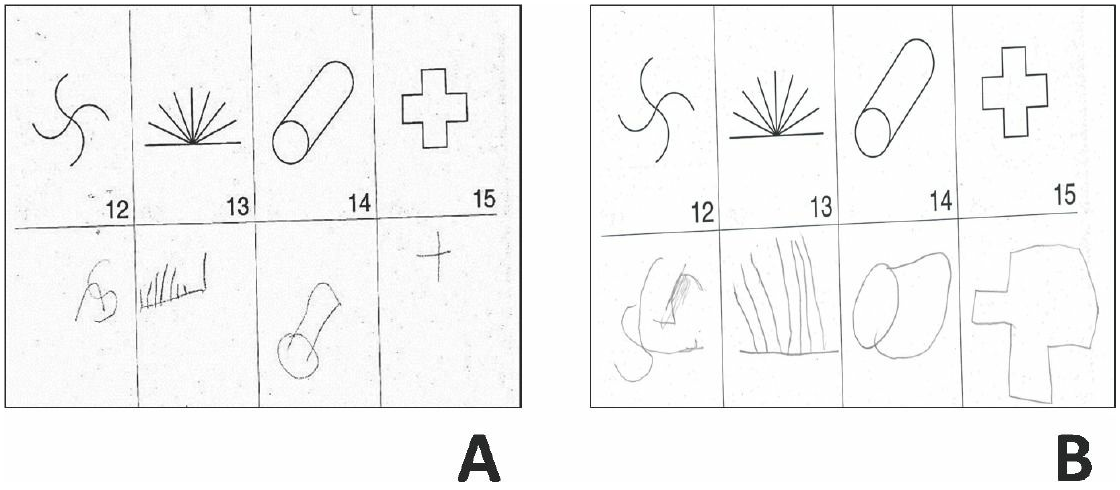


Figura 8.3. Copia de formas geométricas a los 8 años (A) y a los 10 años (B).

Señala sin dificultades las partes del propio cuerpo y del cuerpo del otro después de orden verbal (correcta la auto y la heterotopoagnosia) ya a los 8 años. Sin dificultades en el esquema corporal perceptivo, gnósico y semántico. Responde sin dificultades tras las órdenes dobles directas y cruzadas. Dominio de la noción de reversibilidad corporal espacial.

Denomina todos los colores presentados y reconoce todas las imágenes. Reconoce e identifica todos los sonidos presentados auditivamente. Sin dificultades para reconocer los objetos presentados por vía táctil (esterognosia) ni para discriminar las formas (morfognosia). Reconoce y denomina los dedos estimulados con los ojos cerrados (gnosis digital).

Muestra dificultades para descomponer una figura global en sus componentes. Dominio de las relaciones espaciales topológicas y proyectivas, pero no de las euclidianas ni de los elementos de la perspectiva. En los cubos de metacrilato se observa cómo realiza un buen ensamblaje.

A lo largo de estos años, M. A. R. ha pasado de ser afectuosa y moldeable a ser más rígida e inflexible. Ha incrementado la presencia de pensamientos perseverativos que suelen precipitar la pérdida de control emocional (pasando de lloros a chillidos y viceversa) hasta poder manifestar conductas agresivas. Incremento de los niveles de desadaptación en el contexto de una interacción social pobre. Dificultades de integración social en el entorno escolar, empezando a vivir situaciones de *bullying*.

En la figura 8.4 se muestra el dibujo del juego del garrote, donde se observa a M. A. R. (primera figura a la izquierda) (2 y 3). El resto, sus compañeros de juego (fijarse en la expresión de sus bocas) y "Alex" el líder con el bastón (1), quien domina el juego. Llama la atención la significación de las tres únicas cosas que M. A. R. ha coloreado en el

dibujo original: (1) el garrote (en color marrón); (2) sus propias lágrimas (color azul); (3) la sangre en sus brazos (rojo).

En el dibujo se observa una marcadísima autoexigencia, con expectativas poco reales, lo que hace aumentar su ansiedad y, por ende, las alteraciones conductuales. Aparecen también innumerables figuras de "amigos invisibles" (no alucinatorias) que le dificultan el realizar de forma normalizada actividades tales como jugar con compañeros del colegio en espacios concretos (debe organizar a sus amigos invisibles para que no se peleen durante el recreo), trastornos del sueño (tiene que recolocar a todos sus amigos en una determinada posición, cantarles una canción, leerles un cuento que debe ser distinto en función de la edad de los niños, etc.).

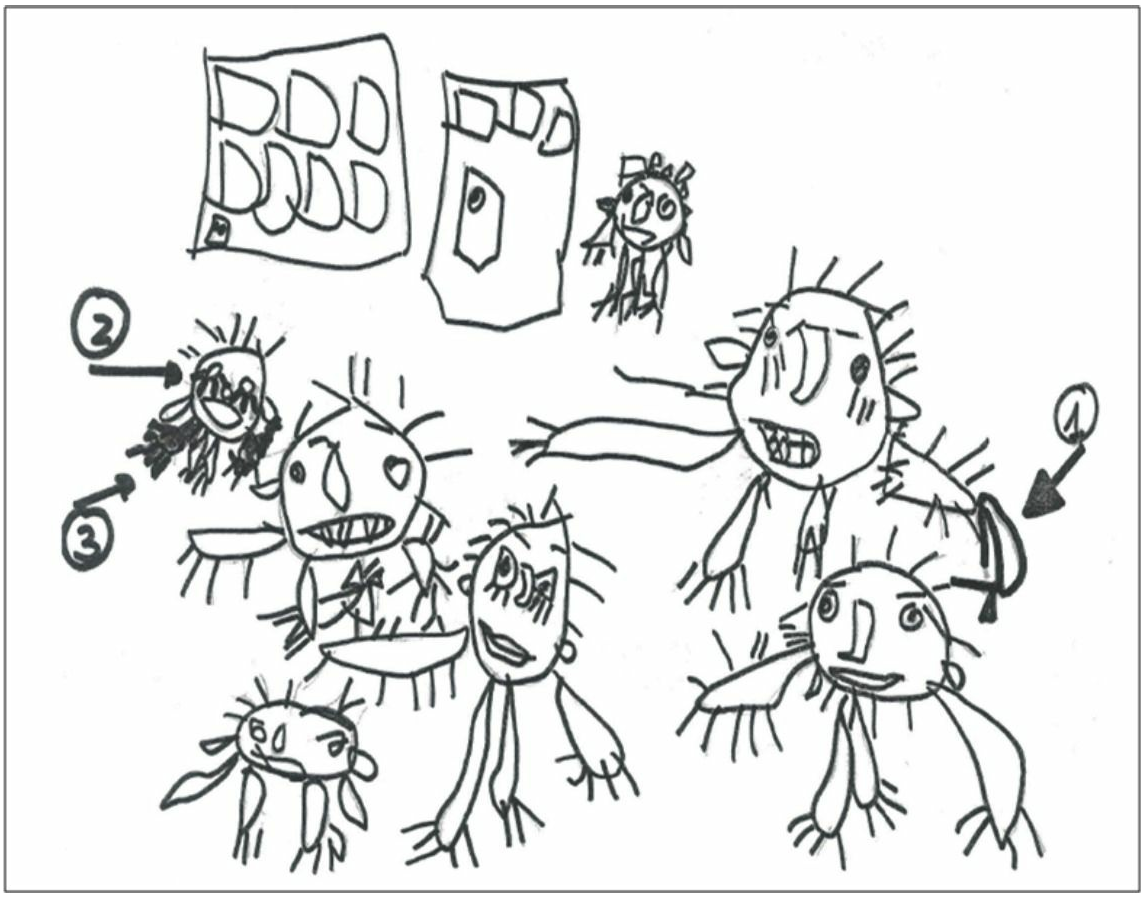


Figura 8.4. Dibujo del juego del garrote.

8.6.3. Intervención

Las intervenciones evolutivas a lo largo de estos años han sido numerosas, así como la coordinación entre los distintos profesionales. Se nombran las principales:

1. Estrategias proactivas de tipo programático externo: cambio de entorno. Se

realiza un cambio de escuela, pasando de una escuela normalizada de tres líneas y ratio 1:32 a una escuela rural, de una sola línea con método Montesori y ratio 1:12.

2. M. A. R. explica a su grupo-clase que ella presenta un SPW. Se prepara material didáctico con ella para poder ofrecerle el soporte necesario.
3. Se reconduce la presencia de amigos invisibles con la convocatoria de una reunión celebrada en el dormitorio de M. A. R. donde acuden psicóloga, madre y ella misma. Se lee una carta redactada con logotipos del hospital y de la escuela del mundo imaginario, solicitando a cada uno de los amigos invisibles que debe regresar al "Mundo de los Amigos Invisibles" donde existen escuelas especializadas en formarles. Se les informa que M. A. R. no está preparada para actuar como su profesora. Se reorganizan a los amigos en función de edades y cada uno de ellos obtiene un determinado color. El color asignado está relacionado con una escuela específica. Desaparecen los soliloquios con esta intervención.
4. Se complementa el trabajo con una red tipo "atrapasueños" por si alguno de los amigos invisibles se queda por el camino. Ayudamos a aumentar la seguridad, reducir y dar por finalizados los miedos nocturnos.
5. Se trabajan estrategias de autocontrol (material *MindFlex)* apoyadas de forma paralela con material de pulsiómetro y semáforo que creamos conjuntamente con piezas de velcro. Se le enseña en forma de condicionamiento la relación entre el incremento de las funciones vegetativas (básicamente pulsaciones cardíacas) y aumento de su ansiedad (colores semáforos). Se establecen situaciones experimentales para empezar a utilizar la técnica de autocontrol *MindFlex* en situaciones de riesgo. Se utiliza posteriormente un programa de RDI (refuerzo diferencial de conductas incompatibles).
6. Se diseñan situaciones experimentales y controladas junto con los profesores de la escuela para llevar a cabo las prácticas del nuevo repertorio conductual.
7. Continúa con sesiones de psicomotricidad, consiguiendo formar parte de un grupo clase de tres niños. Espacio que se aprovecha para trabajar conductas reto que van apareciendo.

9
Trastornos del espectro del autismo

9.1. Introducción

La información y el conocimiento sobre el trastorno del espectro del autismo (o trastorno del espectro autista –TEA–) ha ido cambiando de manera significativa a lo largo del tiempo pero, sin duda, con la publicación de la última versión de la guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM-5 se introdujeron unas variaciones considerables que han modificado la concepción actual que tenemos de dicho cuadro clínico.

El TEA es un trastorno del desarrollo neurológico que se define por la presencia de deficiencias persistentes en la comunicación social y en la interacción social en diversos contextos y por la presencia de patrones restrictivos y repetitivos de comportamiento, intereses o actividades. Tal y como se recoge en el manual (ver criterios completos en el cuadro 9.1), los síntomas han de estar presentes en las primeras fases del periodo de desarrollo, causan un deterioro clínicamente significativo en lo social, laboral u otras áreas importantes del funcionamiento habitual y no pueden explicarse mejor por una discapacidad intelectual o por un retraso global del desarrollo.

Como se comentaba, la nueva versión del manual DSM ha supuesto cambios significativos en la conceptualización y definición de los TEA; desde cambios en la terminología dirigidos a conseguir una adecuación semántica más ajustada al enfoque actual (el término Trastorno Generalizado del Desarrollo se sustituye por el de Trastorno del Espectro del Autismo), hasta cambios relacionados con la inclusión de nuevos síntomas (alteraciones en el procesamiento sensorial).

Cuadro 9.1. Criterios de diagnóstico para el TEA según el DSM-5

A. Deficiencias persistentes en la comunicación social y en la interacción social en diversos contextos, manifestado por lo siguiente, actualmente o por los antecedentes:

1. Las deficiencias en la reciprocidad socioemocional, varían, por ejemplo, desde un acercamiento social anormal y fracaso de la conversación normal en ambos sentidos pasando por la disminución en intereses, emociones o afectos compartidos hasta el fracaso en iniciar o responder a interacciones sociales.
2. Las deficiencias en las conductas comunicativas no verbales utilizadas en la interacción social, varían, por ejemplo, desde una comunicación verbal y no verbal poco integrada,

pasando por anomalías del contacto visual y del lenguaje corporal o deficiencias de la comprensión y el uso de gestos, hasta una falta total de expresión facial y de comunicación no verbal.

3. Las deficiencias en el desarrollo, mantenimiento y comprensión de las relaciones, varían, por ejemplo, desde dificultades para ajustar el comportamiento en diversos contextos sociales, pasando por dificultades para compartir juegos imaginativos o para hacer amigos, hasta la ausencia de interés por otras personas.

B. *Patrones restrictivos y repetitivos de comportamiento, intereses o actividades, que se manifiestan en dos o más de los siguientes puntos, actualmente o por los antecedentes:*

1. Movimientos, utilización de objetos o habla estereotipados o repetitivos (p. ej., estereotipias motoras simples, alineación de los juguetes o cambio de lugar de los objetos, ecolalia, frases idiosincrásicas).
2. Insistencia en la monotonía, excesiva inflexibilidad de rutinas o patrones ritualizados de comportamiento verbal o no verbal (p. ej., gran angustia frente a cambios pequeños, dificultades con las transiciones, patrones de pensamiento rígidos, rituales de saludo, necesidad de tomar el mismo camino o de comer los mismos alimentos cada día).
3. Intereses muy restringidos y fijos que son anormales en cuanto a su intensidad o foco de interés (p. ej., fuerte apego o preocupación por objetos inusuales, intereses excesivamente circunscritos o perseverantes).
4. Hiper o hiporreactividad a los estímulos sensoriales o interés inhabitual por aspectos sensoriales del entorno (p. ej., indiferencia aparente al dolor o temperatura, respuesta adversa a sonidos o texturas específicos, olfateo o palpación excesiva de objetos, fascinación visual por las luces o el movimiento).

Junto a ello, y de manera significativa, se ha impuesto una concepción dimensional de "espectro" que implica la eliminación de los subtipos recogidos en las versiones anteriores del manual (trastorno autista, síndrome de Asperger y trastorno generalizado del desarrollo no especificado). Esta única categoría diagnóstica de "Trastorno del Espectro del Autismo" está encuadrada dentro de una categoría más general que se denomina "Trastornos del Desarrollo Neurológico" y de la que también forman parte las discapacidades intelectuales, trastornos de la comunicación, el trastorno por déficit de atención con hiperactividad, el trastorno específico del aprendizaje, los trastornos motores, los trastornos de tics y otros trastornos del desarrollo neurológico.

En el DSM-5 el TEA está basado en un modelo diádico según el cual deben mostrarse síntomas en dos dimensiones específicas; una dimensión "social" que incluye la interacción y la comunicación social (frente a versiones anteriores, ahora estas dos dimensiones aparecen unidas en una sola) y otra dimensión "no social" que abarca tanto las conductas e intereses restringidos y repetitivos como las anomalías en el procesamiento sensorial.

Junto a ese cambio en la descripción de las dimensiones alteradas, la otra gran novedad (si cabe más importante y con mayor repercusión a nivel clínico, educativo y social) es la desaparición de los subtipos dentro de los TEA. A partir de la publicación de esta nueva versión, se utilizará como única etiqueta diagnóstica la de "Trastorno del

Espectro del Autismo" aunque también, como indica el manual, se especificará el nivel de afectación o el grado de ayuda que necesita cada individuo en particular.

Se han establecido tres niveles de gravedad posibles (descritos en el manual), que es necesario especificar en el proceso de valoración y, además, el juicio clínico también debe ir acompañado de información acerca de si el cuadro de TEA se acompaña o no de discapacidad intelectual, deterioro del lenguaje, afectación médica conocida o algún tipo de alteración neurológica concreta.

Los defensores de esta nueva versión y conceptualización de los TEA destacan que, con los cambios introducidos, los criterios de diagnóstico que proponen pueden perder en sensibilidad pero, en conjunto, se muestran altamente específicos (aumenta la especificidad de los criterios). Además se argumenta que los límites entre los diferentes subtipos nunca han estado bien definidos, que esa ausencia de delimitación clara aumentaba la complejidad del proceso diagnóstico y que las supuestas diferencias entre uno y otro subtipo estaban basadas en manifestaciones no específicas del TEA, como el nivel intelectual, la competencia lingüística o el grado de autonomía y de conducta adaptativa, entre otros.

La eliminación de los subtipos dentro de los TEA ha provocado un gran debate dentro y fuera de la comunidad científica. Uno de los colectivos que mayor oposición ha manifestado hacia dicho cambio ha sido el de personas con un diagnóstico de síndrome de Asperger y sus familiares.

Si bien es cierto que el síndrome de Asperger, desde su reconocimiento oficial como condición nosológica independiente en 1994, había generado mucha controversia tanto por la falta de criterios claros como por la dificultad para diferenciarlo del autismo de alto funcionamiento, en los últimos 15 años las personas que habían recibido dicho diagnóstico han ido creando una cultura y un sentimiento de "grupo" que resulta difícil eliminar sin más. Estas personas (y sus familias) han creado redes de apoyo, servicios específicos que se ajustan a sus necesidades, grupos de difusión y concienciación y, por encima de todo ello, un sentimiento de pertenencia a un grupo y un sentimiento de orgullo y aceptación de sus "diferencias" que ahora, con los nuevos criterios, se encuentra en una especie de "vacío terminológico". ¿Cómo pueden defender o abanderar una causa cuando el término que la define ha desaparecido y va a quedar en desuso?

Por otra parte, con esta nueva versión en la que se eliminan los subtipos dentro de los TEA, el grupo que posiblemente se verá más afectado será el de las personas con un diagnóstico de Trastorno Generalizado del Desarrollo No Especificado (TGDNE).

Un reciente metaanálisis, con una revisión sistemática para determinar el efecto de los cambios en el nuevo enfoque diagnóstico del DSM-5, se muestra concluyente al respecto de la disminución de casos con diagnóstico de TEA, en especial, en el subgrupo de TGDNE (Kulage, Smaldone y Kohn, 2014). Posiblemente muchas de estas personas, que no cumplían estrictamente los criterios para recibir un diagnóstico de trastorno autista, actualmente y según los nuevos criterios, se "quedarán fuera" de los TEA y esto, al margen de la cuestión puramente terminológica, podría implicar una pérdida de los servicios, apoyos y atención terapéutica a los que previamente tenían acceso.

Como han resaltado varios autores, desde la Administración se debe responder a las necesidades de estas personas como se ha hecho hasta la actualidad, asegurándoles el acceso a servicios educativos y terapéuticos de calidad y ajustados a sus necesidades.

La publicación del DSM-5 es reciente y todavía no se ha podido valorar suficientemente sus implicaciones en la práctica clínica y las consecuencias derivadas de esos cambios en los criterios de diagnóstico. Habrá que esperar un tiempo para conocer cómo afecta este nuevo enfoque al diagnóstico y al acceso a servicios educativos y terapéuticos especializados.

9.2. Epidemiología

El autismo y los trastornos del espectro del autismo han experimentado un incremento significativo en su prevalencia en la última década. Desde los primeros y clásicos estudios epidemiológicos en el comienzo de los años 1970, en los que se manejaban cifras de 4 o 5 casos por 10.000 habitantes, hasta los datos de los estudios más recientes que están informando de una prevalencia con cifras de 1 caso por cada 90 habitantes.

En EEUU la prevalencia informada por los padres en el tramo de edad de 6-17 años pasó del 1,16% en 2007 al 2% en el periodo de 2011-2012. La base de datos epidemiológica nacional de Canadá, que comenzó a registrar información sobre el autismo desde el año 2002, ha detectado incrementos anuales del número de casos en porcentajes que se sitúan en un rango del 9,7 al 14,6% para el tramo de edad de 2 a 14 años.

Los cambios en prevalencia reflejan no solo los cambios que se han producido en la concepción del trastorno y en el reconocimiento del TEA por los profesionales de la salud, sino también los cambios en las medidas utilizadas en las encuestas y en los estudios a lo largo del tiempo.

Parece bastante bien establecido que existe un conjunto de factores que pueden estar en la base de este constatado incremento en la prevalencia. Entre ellos cabe citar, por ejemplo, un mejor conocimiento del curso y génesis de la presentación del trastorno junto con instrumentos muy sensibles y eficaces de detección temprana, una mejor definición y el consiguiente cambio en criterios diagnósticos, una mejor preparación y conocimiento para la detección de los casos "más suaves", menos severos o los que se han venido en denominar con síndrome de Asperger y autismo de alto funcionamiento, una mayor conciencia y conocimiento del TEA tanto en los padres como en los profesionales de la salud, una clara mejora en el acceso a servicios diagnósticos especializados pero también a servicios para la discapacidad en la comunidad o en la población general.

Algunos autores han tratado de caracterizar los incrementos observados en la prevalencia del autismo bajo el prisma de tres tipos de explicaciones:

1. *Efectos de medidas internas.* Entendiéndose por tal los cambios producidos en los instrumentos y las medidas de prevalencia en diferentes momentos del

tiempo como las encuestas, y los seguimientos de las cohortes.

2. *Efectos externos de la identificación de los problemas*. Pretendiendo dar cuenta de las variaciones en factores externos como el conocimiento y conciencia sobre el TEA, los criterios diagnósticos, la viabilidad y el acceso a servicios diagnósticos, las prácticas y planes para la detección y, en general, los planes de educación especial.
3. Las variaciones en la *susceptibilidad genética* al autismo o la exposición a factores de riesgo no genéticos o ambos.

La introducción del DSM-5 en el mundo anglosajón puede incidir en una menor identificación de niños con autismo, en la medida en que los criterios diagnósticos son más estrictos y se requieren síntomas más severos y numerosos.

9.3. Neurobiología

En el estudio y comprensión de la neurobiología del TEA está siendo especialmente fértil, como ocurre en otros campos, la investigación prospectiva con casos de alto riesgo; es decir, el seguimiento de niños nacidos en el seno de una familia que tienen un hijo con autismo y su comparación con un grupo control de niños de bajo riesgo, los nacidos en el seno de una familia que no tienen un hijo con autismo. Este diseño experimental no solamente permite identificar las manifestaciones tempranas del trastorno (ver más abajo) sino también proporcionar pistas sobre los mecanismos del neurodesarrollo subyacentes que operan en el TEA.

En los últimos años se han propuesto diversas causas y explicaciones neurobiológicas del trastorno. Tales causas, no obstante, pueden ser agrupadas y descritas como pertenecientes a cuatro líneas de pensamiento. Un primer grupo de hipótesis, de las más ampliamente aceptadas, se relaciona con lo que se viene en denominar el "cerebro social" y tratan de dar cuenta de los distintos componentes del funcionamiento cerebral que están en la base de las alteraciones cualitativas de la interacción social y de la comunicación que son características del TEA (por ejemplo, la orientación social y las estructuras subcorticales, la motivación social y las redes neuronales relacionadas con la recompensa o el procesamiento del movimiento de los objetos animados y el surco temporal superior).

Un segundo grupo de hipótesis propone un neurodesarrollo de dominio general como origen del autismo. Muchas de estas hipótesis se focalizan en estructuras cerebrales como la corteza sensorial o el lóbulo frontal. Una tercera línea de pensamiento propone una mezcla de las dos posiciones anteriores, es decir, que tanto la hipótesis del cerebro social como las anomalías de dominio general se influencian de manera aditiva para dar lugar al riesgo de desarrollar síntomas de autismo. Por último, y basado en la creciente comprensión de los mecanismos genéticos y moleculares implicados en la etiología del autismo, algunos investigadores han sugerido fallos neuronales en redes amplias como la conectividad de larga distancia, la función sináptica y el balance excitatorio-inhibitorio o

la función mitocondrial.

9.3.1. Hipótesis del cerebro social

A) Pobre orientación a la información social

Algunos autores han propuesto que los retrasos observados en el autismo respecto a la comunicación y en el desarrollo social son el resultado de una escasa o reducida orientación temprana a estímulos sociales como las caras o el lenguaje hablado, lo que se traduce en que los niños van a presentar una restricción significativa de las interacciones sociales típicas. Esta restricción puede desencadenar múltiples consecuencias en un amplio rango de aspectos del desarrollo que requieren de la interacción con personas, del aprendizaje de personas y con personas. Por ejemplo, puede afectarse el seguimiento visual si los niños no miran a los ojos y a las caras y, por tanto, no establecen las relaciones apropiadas entre la dirección de la mirada y los objetos interesantes del entorno.

Podría existir un funcionamiento anómalo del circuito cortico-subcortical implicado en la detección y orientación hacia los compañeros sociales. El sistema neural mejor conocido es el que subyace en la atención a las caras y en el que parecen trabajar conjuntamente el colículo superior, el núcleo pulvinar y la amígdala. Varios estudios con neuroimagen han mostrado atipicidades en la estructura y función de la amígdala en niños pequeños con autismo de dos años de edad.

B) Reducida motivación social

Recientemente se ha propuesto, como explicación teórica del autismo, la presencia de una característica y reducida motivación social. El planteamiento es que no solo existe una reducida orientación a los estímulos sociales sino que, además, existe una ausencia o está afectada la motivación para participar en las interacciones sociales y, por tanto, también estarían implicadas las estructuras de la recompensa que se relacionan con la iniciativa y generación de conducta prosocial a lo largo de la vida. La región del "cerebro social" que computa y asocia recompensa con distintos tipos de estimulación es la corteza prefrontal ventro-medial (regiones orbito-frontal y áreas del cingulado anterior). Algunos trabajos han mostrado, como en el caso de la interacción social, que la corteza orbito-frontal computa las jerarquías sociales y las preferencias individuales. Otros trabajos han informado de que estas estructuras corticales, junto con estructuras subcorticales como la amígdala y la ínsula, están implicadas en la conducta prosocial.

C) Procesamiento atípico de acciones y movimiento de los objetos animados

Este conjunto de hipótesis sostiene que no puede considerarse como factor primario

de causación del autismo la ausencia de orientación o motivación social, sino que más bien habría que considerar el procesamiento de información contenida en la conducta humana. Se establece como hipótesis, por tanto, que la comprensión y el uso de la dirección de la mirada, de las expresiones emocionales y de los objetivos de las acciones requiere de mecanismos neurales especializados que van más allá del procesamiento de la forma o movimiento. Además, la corteza superior temporal, conjuntamente con algunas otras regiones corticales asociativas como la unión parieto-temporal, se han asociado con el procesamiento conjunto del movimiento del cuerpo y la cara o lo que se ha venido en llamar el movimiento animado. Este tipo de procesamiento y su sustrato neural es atípico en autismo.

Algunos trabajos con resonancia magnética funcional han mostrado que el movimiento animado produce menor activación de la corteza superior temporal en niños y adultos con autismo.

9.3.2. Factores neurocognitivos

A) Reducido control de la atención

Otro conjunto de hipótesis se han focalizado más sobre los síntomas no sociales del autismo, tales como la inflexibilidad y las conductas repetitivas, los intereses restrictivos y la resistencia al cambio. Estas dificultades se han atribuido, en parte, a mecanismos corticales prefrontales deficitarios de control ejecutivo. Por otro lado, los problemas con el control ejecutivo pueden subyacer a las habilidades de interacción social, como la atención conjunta, en la medida en que se requieren rápidos y repetidos cambios de turnos en la atención entre las personas y los objetos con los que se interactúa.

La habilidad en el cambio visual de atención es un componente de las habilidades de funcionamiento ejecutivo y está asociado con la modulación frontoparietal y los mecanismos de control sacádico subcorticales.

B) Procesamiento sensorial atípico

Es necesario un adecuado procesamiento sensorial para extraer regularidades del entorno y para producir respuestas motoras adaptadas. Los problemas sensoriales, que se manifiestan bien como hipo o hipersensibilidad a la estimulación, son característicos del autismo y uno de los cambios relevantes en el DSM-5 ha sido precisamente la inclusión de las dificultades sensoriales.

Un procesamiento sensorial anómalo puede afectar al desarrollo de las habilidades perceptivas y cognitivas que están implicadas en acontecimientos dinámicos y complejos, como la comprensión y la interacción social. Pueden afectarse mecanismos como la detección de estímulos sociales en el entorno, el procesamiento de información social y el cambio de foco atencional.

9.3.3. Implicaciones de factores genéticos y moleculares

Aunque el TEA es un trastorno de base genética (también con implicación epigenética), la mayor parte de las variaciones que se producen en el genoma se consideran *de novo* en muchas de las personas que padecen el trastorno. La tecnología actual de investigación permite determinar una causa genética en un 10-30% de los casos. Se han observado variaciones en el número de copias y pequeñas delecciones en algunos segmentos del ADN en distintos cromosomas. Los efectos de los factores genéticos pueden amplificarse de manera acumulativa o multiplicativa como consecuencia de algunos factores ambientales que pudieran estar interactuando también, dando lugar a mayor gravedad o complicando la evolución y el pronóstico.

En el plano de la explicación molecular, algunos estudios recientes han aportado datos sugiriendo que un conjunto de genes candidatos estarían implicados en la escasa funcionalidad de algunas redes o circuitos neuronales, afectándose la regulación de la transcripción neuronal y la plasticidad sináptica. Algunas de estas redes podrían verse ya afectadas en el desarrollo cortical prenatal y otras, en cambio, afectarse en el desarrollo postnatal, como es el caso de la densidad sináptica. Esta disfunción sináptica puede conducir a una alteración del balance excitatorioinhibitorio. De igual manera esta alteración en la función sináptica pueden afectar a la conectividad de corta y larga distancia y se han descrito patrones anormales de dicha conectividad en autismo.

9.4. Aspectos neuropsicológicos

9.4.1. Más allá de las conductas: teorías psicológicas

Como se ha explicado a lo largo del capítulo, el trastorno del espectro autista implica una alteración en varios dominios del desarrollo (conducta social, lenguaje, procesamiento sensorial y conductas e intereses repetitivos) y por ello, todas las personas que reciben este diagnóstico muestran sintomatología específica en todos y cada uno de dichos dominios.

Desde la definición original del autismo han surgido diferentes teorías neuropsicológicas que han tratado tanto de explicar esas manifestaciones conductuales como de establecer una relación directa entre estas y sus correlatos neurológicos. Desde los años noventa, tres han sido las teorías que han cobrado más fuerza en la explicación de ese perfil neuropsicológico específico del TEA: la teoría del déficit en los procesos de cognición social (o hipótesis del déficit en Teoría de la Mente), la teoría del déficit en coherencia central y la teoría del déficit en función ejecutiva. Cada una de estas hipótesis ha recibido mucho apoyo empírico durante los últimos años, y cada una ha tratado de explicar el conjunto de alteraciones conductuales que definen a ese cuadro clínico.

Desde la teoría del déficit en cognición social (déficit en teoría de la mente o ceguera mental) se postula que las personas con TEA presentan una alteración en la capacidad de

representarse estados mentales propios y ajenos y, por lo tanto, no pueden usar dichas representaciones para predecir, explicar y comprender de manera intuitiva la conducta y los estados mentales de los otros. En otras palabras, desde esta teoría se explica que el déficit en teoría de la mente (ToM) afecta a la capacidad de ponerse en el lugar del otro y de ello se deriva una dificultad significativa para imaginarse o intuir lo que piensan, sienten, desean o creen las otras personas. Mostrarse "torpe" o ineficaz en esa habilidad para atribuir estados mentales limita claramente la participación de la persona en contextos de relación interpersonal y afecta a prácticamente todos los aspectos del dominio social.

Los déficits en ToM se manifiestan desde la primera infancia en la dificultad para iniciar y responder a la atención conjunta, emitir expresiones declarativas (comentarios dirigidos a mostrar o compartir los intereses con los otros), desarrollar juego simbólico, comprender mentiras y engaños e identificar expresiones emocionales. A medida que van creciendo, también se va haciendo más evidente la dificultad para compartir los mundos internos y comprender intuitivamente las experiencias afectivas de los otros, la inmadurez en el razonamiento social, la ingenuidad en la interpretación de aspectos sutiles del mundo social y la dificultad para modular las interacciones socio-comunicativas en función de los contextos. En definitiva, desde este modelo del déficit en los procesos de cognición social se explica muy bien toda la sintomatología relacionada con la alteración en el desarrollo socio-comunicativo que es característica y definitoria del TEA.

La existencia de ese déficit en ToM ha quedado demostrada en múltiples investigaciones que han empleado diferentes tareas y situaciones experimentales; en los más de veinte años transcurridos desde el planteamiento original de esta hipótesis, diferentes estudios han comprobado que las personas con TEA muestran, entre otros déficits relacionados con la cognición social, mayor dificultad para comprender engaños, interpretar miradas, captar códigos sociales en situaciones interactivas complejas, identificar expresiones emocionales y comprender adecuadamente ironías (Martos *et al.,* 2012).

Esta teoría ha contado, y cuenta, con suficiente apoyo empírico como para considerarla parte significativa y específica del perfil de funcionamiento neuropsicológico de las personas con TEA, pero, como se argumenta desde las otras dos posiciones (débil coherencia central y déficit en función ejecutiva), este modelo es insuficiente para explicar otras características típicas de este colectivo y, por lo tanto, no se puede postular como el único déficit cognitivo que explica la totalidad de la sintomatología asociada al TEA.

Sabemos que desde este modelo se explica bien el primer conjunto de síntomas descritos en el manual DSM-5 que, como contamos, hacen referencia a la alteración cualitativa en el desarrollo socio-comunicativo pero, ¿cómo se explica desde el déficit en ToM el segundo grupo o dominio de alteraciones? ¿Cómo se explica la presencia de conductas e intereses repetitivos o la presencia de alteraciones específicas en el procesamiento sensorial?

Desde los otros dos modelos explicativos se ofrece una mejor respuesta a dicho

interrogante. La teoría de la débil coherencia central postula que las personas con TEA muestran un estilo cognitivo caracterizado por una superioridad (o preferencia) del procesamiento local y centrado en los detalles frente a un estilo de procesamiento global con tendencia a procesar la información "como un todo" y de manera contextualizada. El procesamiento global e integrado es necesario en muchas actividades del día a día; nos permite captar el argumento global de una historia o los aspectos más relevantes de la misma, interpretar adecuadamente palabras ambiguas usando el contexto global de la oración, contar un relato resumiendo las ideas principales o comprender expresiones con doble sentido.

Según este modelo, las personas con TEA presentan dificultades para integrar la información dotándola de un significado y un sentido global, y ese estilo cognitivo sería el responsable tanto de algunas de sus destrezas como de otros déficits cognitivos y conductuales que presentan. En concreto, se ha apuntado que esa tendencia a centrarse en los detalles está en la base de la habilidad especial que muestran las personas con TEA en tareas como la de "figuras enmascaradas" o en el subtest de cubos de las Escalas de Inteligencia de Wechsler.

En situaciones más cotidianas también se han descrito ejemplos de esa capacidad para captar mejor las partes que el todo; por ejemplo, la facilidad con la que las personas con TEA detectan pequeños cambios en un entorno (característica que se ha asociado con la tendencia a la invarianza definitoria de este cuadro clínico). Junto a ello, las habilidades *savants* o islotes de habilidad que muestra un porcentaje de personas con TEA también se han utilizado como un ejemplo claro de ese estilo cognitivo. Este es el caso de las personas con TEA que muestran, por ejemplo, una habilidad especial para el dibujo. Analizando su técnica y patrones, se ha observado que al dibujar tienden a comenzar sus cuadros partiendo de un pequeño detalle y van "rellenando de elementos" el dibujo hasta que este forma la silueta completa.

Los defensores de este modelo argumentan que ese procesamiento de la información dirigido a las partes explica no solo el mejor rendimiento de las personas con TEA en algunas áreas sino también su dificultad para aceptar cambios, sus conductas repetitivas, sus dificultades de generalización y los errores que suelen cometer al interpretar palabras ambiguas o con doble significado.

Aunque este modelo también ha recibido apoyo empírico, cuenta con críticas e interrogantes no del todo resueltos, además de haberse mostrado, como el modelo anterior, insuficiente para explicar la totalidad de la sintomatología asociada al TEA.

El tercer candidato propuesto como teoría explicativa es el modelo de la disfunción ejecutiva. Aunque este modelo tampoco consigue dar respuesta al conjunto completo de la sintomatología, explica algunas características del cuadro, como son la falta de flexibilidad, las dificultades de planificación, la dificultad en la toma de decisiones y en la generación de ideas nuevas o la presencia de conductas repetitivas.

El término de funciones ejecutivas es un constructo multidimensional que engloba un conjunto de funciones superiores, entre las que destacan la memoria de trabajo, la planificación, el control de los impulsos, la toma de decisiones, la flexibilidad mental, la

generación de ideas y planes de acción (creatividad) y la inhibición.

El estudio de las funciones ejecutivas en personas con TEA ha recibido mucha atención en los últimos años y han sido muchas las investigaciones que han concluido que una parte importante de la sintomatología del TEA se debe a un déficit en algunas de estas funciones superiores, aunque actualmente se reconoce que no todas las funciones asociadas a dicho constructo están alteradas en las personas con TEA. En concreto, se considera que si bien la planificación, la flexibilidad cognitiva, la generación de ideas y la toma de decisiones son los procesos más afectados, otras funciones como la memoria de trabajo y la inhibición no presentan alteración.

Recientemente también se han realizado estudios dirigidos a valorar el desarrollo evolutivo de esta alteración ya que, como las funciones ejecutivas tienen un proceso de desarrollo dilatado en el tiempo, suele ocurrir que las manifestaciones de su alteración tienden a incrementarse con la edad. Los resultados de la investigación de Rosenthal *et al.* (2013) apuntan en esa dirección; estos autores encontraron un incremento de las manifestaciones del déficit ejecutivo en los niños más mayores.

La principal limitación encontrada al modelo del déficit ejecutivo está relacionada con su falta de especificidad: hay otros trastornos del neurodesarrollo diferentes al TEA que también muestran alteración en las funciones ejecutivas y, por lo tanto, se cuestiona la validez discriminante de este modelo.

En la última década se ha producido un cambio importante en la conceptualización y explicación de los TEA, abandonándose los intentos anteriores de encontrar un único déficit responsable de toda la sintomatología. Igual que desde la perspectiva neurobiológica se acepta que existe una combinación de factores genéticos asociados a los TEA, desde el enfoque neuropsicológico también se ha llegado a aceptar que un único déficit no puede explicar la enorme heterogeneidad del trastorno.

9.4.2. Más allá de los tres modelos dominantes: datos sobre las manifestaciones tempranas del TEA

Si bien es cierto que los tres enfoques anteriormente descritos son de gran utilidad en la comprensión de la sintomatología del TEA y que, en conjunto, aportan una explicación clara del funcionamiento psicológico subyacente a las manifestaciones clínicas observadas, en los últimos años gran parte de la investigación se ha centrado en el estudio de las manifestaciones tempranas de los TEA. El objetivo no solo es poder detectar este trastorno de manera mucho más precoz, sino también poder conocer dónde están "las raíces" o los orígenes de esas dificultades observadas en el desarrollo sociocomunicativo y en la flexibilidad cognitiva y conductual.

Entre esos estudios destacan aquellos que se centran en los primeros "fallos" socio-comunicativos y, especialmente desde la última década, los que estudian a población de alto de riesgo, en concreto a los hermanos de niños con autismo. Los hermanos de los niños con TEA se incluyen dentro del grupo de alto riesgo debido a los factores genéticos

relacionados con este trastorno, existiendo una recurrencia de aparición del cuadro entre hermanos que se sitúa en un intervalo entre el 2-7%; aunque algunos estudios informan de porcentajes mayores.

A pesar de lo complejo de ese tipo de estudios, en los últimos años la mirada de los equipos de investigación ha estado puesta en este grupo, ya que su estudio aporta información muy relevante desde la perspectiva evolutiva del trastorno. El estudio de los hermanos permite conocer los indicadores del cuadro en etapas muy tempranas además de facilitar el diagnóstico y la intervención precoz y ayudar a obtener más datos acerca del fenotipo ampliado observado en algunos familiares (personas con rasgos similares a los que definen el TEA pero que no muestran la intensidad o gravedad necesaria para recibir un diagnóstico).

Estas investigaciones han aportado algunos datos muy interesantes; en relación a los síntomas asociados al "cerebro social" se ha comprobado que durante el primer año de vida no existe ningún indicador que ayude a determinar qué niños recibirán posteriormente un diagnóstico de TEA.

Durante el primer año de vida, los hermanos que después son diagnosticados de TEA muestran, igual que los niños con un desarrollo típico, preferencia por mirar a las caras, respuestas de afecto positivo durante las interacciones y conductas de atención conjunta y orientación social. Solo se ha descrito cierta dificultad para seguir la mirada a los 6 meses de edad, pero este dato requiere de mayor investigación.

Frente a esa ausencia de marcadores en el dominio de lo social durante el primer año de vida, los estudios con hermanos muestran que a partir de ese momento (entre el primer y el segundo año) se puede observar una disminución de la mirada (miran menos a la cara), una reducción de las sonrisas durante la interacción, una menor participación en juegos básicos de imitación, menos respuesta al nombre y una menor frecuencia de conductas de orientación social. Se ha postulado que esa reducción en la orientación y en la motivación social observada a partir de los 12 meses podría ser una consecuencia de un déficit en el procesamiento de la información social (Gliga *et al.,* 2014).

A partir de ese grupo de riesgo también se ha estudiado la sintomatología asociada al dominio "no social", en concreto aspectos relacionados con la atención, el procesamiento sensorial y el desarrollo motor.

Se han observado algunas manifestaciones atípicas en el control atencional a partir de los 12-14 meses de edad (mayor lentitud en el cambio del foco de atención), respuestas de mayor sensibilidad a la estimulación del entorno desde finales del primer año de vida y, en torno a los 6 meses, mayor dificultad para mantener la cabeza erguida cuando son levantados o cogidos por los brazos (Flanagan *et al.,* 2012). A partir de los 12 meses también se han descrito otras manifestaciones peculiares que se presentan con una alta incidencia en este grupo de riesgo; entre ellas destaca la mayor frecuencia de manifestaciones de irritabilidad, el menor interés hacia objetos nuevos y cierta pasividad.

El estudio de los hermanos de niños con autismo ha abierto un campo de investigación que está resultando muy productivo y beneficioso en la comprensión del TEA, de la sintomatología característica y de los mecanismos neuropsicológicos y

neurobiológicos subyacentes. En conjunto, las investigaciones realizadas hasta la fecha parecen indicar que si bien es muy complicado encontrar señales de alerta durante el primer año de vida, a partir de ese momento comienzan a aparecer algunas manifestaciones y conductas características del fenotipo autista (ver cuadro 9.2).

9.4.3. Más allá de la infancia: comorbilidad con otros trastornos psiquiátricos

El término "comorbilidad" hace referencia al solapamiento de síntomas pertenecientes a distintos trastornos en una misma persona. Conocer los trastornos que coexisten con más frecuencia con el TEA facilita la evaluación y el diagnóstico de los mismos y contribuye, de esa manera, a mejorar su detección y a iniciar un plan de tratamiento que minimice sus efectos y mejore su calidad de vida.

El diagnóstico de trastornos comórbidos en personas con TEA es una labor complicada debido, por una parte, a la similitud de algunos síntomas presentes en varios trastornos, y por otra, a las dificultades de comunicación que, en mayor o menor medida, presentan las personas con TEA y que les impiden explicar y describir con claridad sus síntomas.

Cuadro 9.2. Señales de alerta para la detección inicial del TEA entre los 12 y los 18 meses

Comunicación social
– Reducción o presencia de anomalías en: 1. Uso de la mirada y de la atención conjunta. 2. Conductas dirigidas a compartir emociones (menos manifestaciones de afecto positivo y más de afecto negativo). 3. Sonrisas sociales o recíprocas. 4. Interés social y conductas dirigidas a compartir el disfrute en la interacción. 5. Respuestas de orientación al nombre. 6. Uso combinado de diferentes recursos comunicativos (p. ej., mirada, expresiones faciales, gestos, vocalizaciones). – Regresión o pérdida de del "enganche socio-emocional".
Lenguaje
– Retraso o anomalías en: 1. Balbuceo, especialmente el que aparece en las protoconversaciones. 2. Lenguaje expresivo y receptivo (p. ej., retraso en las primeras palabras, empleo de palabras de manera repetitiva o extraña). 3. Tono de voz peculiar (incluido el llanto). 4. Adquisición y uso de gestos (p. ej., señalar, despedirse con la mano). – Regresión o pérdida de habilidades comunicativas (incluyendo el uso de palabras).
Juego

- Reducción o manifestaciones anómalas en:
    1. Imitación de acciones.
    2. Juego funcional y simbólico.
- Manipulación y exploración visual excesiva e inusual tanto de juguetes como de otras personas.
- Acciones repetitivas con juguetes y otros objetos.

Capacidades visuales, motoras y sensoriales

- Seguimiento visual de objetos atípico y fijación hacia determinados estímulos visuales (p. ej., las luces).
- Hiper o hiposensibilidad ante determinados sonidos u otros estímulos sensoriales.
- Retraso en competencias de motricidad fina y gruesa, control motor atípico (p. ej., tono muscular reducido, limitación en el control postural).
- Conductas motoras repetitivas, posturas peculiares de las extremidades o dedos.

Aunque en el campo de la comorbilidad del TEA se siguen necesitando más estudios, en la actualidad contamos con algunas investigaciones que han señalado que entre los trastornos que más frecuentemente coexisten con el TEA se encuentran los trastornos de ansiedad, la depresión, los trastornos de conducta y los trastornos de sueño.

Las alteraciones afectivo-emocionales y conductuales están presentes en todos los niveles cognitivos del TEA, aunque parece que la gravedad o la intensidad de los síntomas (especialmente aquellos relacionados con trastornos de ansiedad y la depresión) son mayores en las personas con TEA sin discapacidad intelectual. Parece ser que la dificultad para establecer y mantener relaciones sociales a pesar de mostrar motivación, unido al desarrollo de cierta conciencia de sus dificultades sociales, contribuye al aumento de la prevalencia de los trastornos emocionales (ansiedad y depresión) en el grupo de personas con TEA sin discapacidad intelectual. Posiblemente la experiencia de repetidos fracasos en sus intentos de establecer y mantener interacciones sociales también les hace más vulnerables ante esos trastornos afectivos comórbidos (Paula-Pérez y Martos-Pérez, 2009)

Entre los trastornos de ansiedad que se han descrito entre las personas con TEA destaca el trastorno obsesivo compulsivo (TOC). A pesar de la complejidad para realizar un diagnóstico diferencial entre TEA y TOC, ya que algunas de las características del TEA (como son las conductas repetitivas y los rituales) se pueden confundir con sintomatología propia del TOC, la posibilidad de que ambos trastornos coexistan en un mismo individuo y que, de hecho, exista mayor vulnerabilidad de dicha comorbilidad a partir de la adolescencia, cuenta con bastante apoyo empírico.

Una de las características que se suelen señalar como diferenciadora de las conductas repetitivas entre uno y otro trastorno es el estado emocional asociado al ritual o actividad de carácter repetitivo. Mientras que las personas con TEA suelen mostrar satisfacción cuando realizan sus rituales, en el TOC las compulsiones y las conductas repetitivas suelen generar ansiedad y malestar. Tanto en la práctica clínica como en la investigación se describen casos de personas con TEA que junto a los rituales que venían realizando en años anteriores y que, como contábamos, les generan satisfacción (por ejemplo, ordenar su colección de DVD de manera meticulosa o escribir listas minuciosas

sobre sus temas de interés), a partir de la adolescencia comienzan a realizar otra serie de rituales más asociados al TOC (por ejemplo, un lavado obsesivo y recurrente de manos) que van unidos a sentimientos de ansiedad, angustia y miedo. Es en estos casos cuando se hace necesario el diagnóstico adicional de un trastorno de ansiedad y el inicio de un tratamiento complementario adecuado al mismo.

En relación a otros trastornos del desarrollo neurológico, los estudios muestran una alta coexistencia del TEA con el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). En las versiones anteriores del DSM el TEA era un criterio de exclusión en el diagnóstico de TDAH, sin embargo, en la versión actual se acepta que ambos trastornos puedan estar presentes en una misma persona. La dificultad en el control atencional es universal en el TEA (dificultad para cambiar el foco atencional y tendencia a centrarse en pequeños detalles), pero cuando ese diagnóstico coexiste con otro de TDAH, aparecen otras alteraciones cualitativamente diferentes, como la dificultad para mantener el foco atencional o la facilidad para distraerse con cualquier estímulo del entorno.

Cuando los déficits atencionales son graves y causan dificultades significativas que van "más allá" de la sintomatología del TEA, es importante emitir un diagnóstico independiente de TDAH. Algo similar ocurre con el patrón de impulsividad, hiperactividad e inquietud motora. Hay personas con TEA que se muestran muy activos e inquietos, y eso no implica un diagnóstico añadido de TDAH; sin embargo, en otros casos la intensidad de la sintomatología es tan marcada que efectivamente se cumplen los criterios de diagnóstico de TDAH.

Entre las personas con TEA también es bastante frecuente la presencia de un trastorno del sueño. Es común que estas personas presenten, desde la infancia, dificultades como despertares frecuentes durante la noche, problemas para conciliar el sueño y tendencia a despertarse excesivamente temprano. Los trastornos del sueño están relacionados con la presencia de alteraciones conductuales y emocionales como mayor irritabilidad, dificultad para concentrarse y rabietas durante el día.

Los trastornos del sueño se han observado en personas con TEA de diferente capacidad intelectual (con y sin discapacidad intelectual), aunque parece que la dificultad para conciliar el sueño es más frecuente entre las personas con TEA sin discapacidad intelectual y la tendencia a levantarse muy temprano o los constantes despertares durante la noche son más comunes en las personas que presentan un cuadro de TEA de mayor gravedad.

En este apartado, aunque de manera breve, se han tratado de destacar los trastornos que con más frecuencia aparecen asociados al TEA. Es importante conocerlos pero más importante es, si cabe, ser consciente de que estas personas pueden presentar otros trastornos comórbidos y estar pendientes de posibles cambios en su conducta, en sus manifestaciones emocionales, en sus hábitos, etc., para poder detectar cuanto antes cualquier otro posible trastorno asociado y así poder darle de manera rápida una respuesta terapéutica adecuada.

9.5. Intervención y tratamiento

Frente a la gran cantidad de investigaciones y estudios centrados en conocer los indicadores tempranos del trastorno, los factores neurobiológicos determinantes o el perfil de funcionamiento psicológico de las personas con un diagnóstico de TEA, el campo de la investigación sobre la eficacia de los distintos tratamientos es mucho más limitado.

En la actualidad existen distintos programas de intervención basados en diferentes enfoques; desde aquellos que adoptan un modelo evolutivo del desarrollo sociocomunicativo de los niños y parten de una profunda comprensión del estilo de aprendizaje de las personas con TEA, hasta aquellos modelos conductuales que, desde el análisis aplicado de la conducta, utilizan los principios de la teoría del aprendizaje de manera sistemática para aumentar o reducir determinadas conductas concretas. En los últimos años ambos enfoques se han ido flexibilizando e incorporando, los unos de los otros, algunas estrategias que han demostrado ser efectivas y adecuadas en el tratamiento de las personas con TEA.

Dentro de cada uno de estos dos enfoques existen diferentes programas que poco a poco se han hecho un hueco en el campo de la educación y tratamiento de las personas con TEA; pero, a día de hoy, ninguno cuenta con suficiente evidencia empírica que apoye su uso exclusivo y generalizado en todas las personas con TEA. La mayoría de esos programas incluyen objetivos relacionados con la comunicación, las habilidades sociales, la autonomía e independencia, la reducción de conductas inadecuadas y las habilidades de juego aunque, entre ellos, existen diferencias en cuanto a la metodología y las estrategias que defienden y utilizan.

Como se ha explicado en páginas anteriores, el TEA es un trastorno muy heterogéneo y esa diversidad en la sintomatología también repercute, en cierto sentido, en la intervención. No todas las estrategias son igual de eficaces en todas las personas con TEA y por ello, aunque existan algunas pautas generales que siempre se deben adoptar, el programa de intervención tiene que ser totalmente individualizado y centrado en las destrezas, intereses y características individuales de cada niño, adolescente o adulto con TEA (Martos y Llorente, 2013).

Como destacan Rogers y Dawson (2010), hay varias maneras de contribuir a esa individualización pero, como punto de partida, siempre hay que garantizar que la planificación de la intervención se elabora a partir de una evaluación exhaustiva de las competencias y dificultades de la persona. A raíz de esa valoración, la individualización se lleva a cabo:

1. Elaborando un programa en el que se contemplen objetivos ajustados a las necesidades y características de aprendizaje de la persona en particular.
2. Diseñando tareas y actividades que incluyan sus intereses y preferencias.
3. Incorporando al programa de intervención los objetivos planteados por los padres, así como sus necesidades y demandas.
4. Asegurando que el terapeuta tiene la formación y experiencia suficiente para ir

modificando las actividades, objetivos y programación cuando la persona no evoluciona como se esperaba. Es decir, que tenga la experiencia necesaria para ir ajustando el programa a su progreso y desarrollo.

Igualmente necesario ha demostrado ser el empleo de apoyos visuales en los procesos de enseñanza de las personas con TEA. El uso de apoyos visuales (fotografías, pictogramas o dibujos) para dar respuesta a la necesidad de orden, estructura, anticipación y predictibilidad que muestran todos los niños con TEA es uno de los principios fundamentales del programa *Teacch*, cuya metodología descansa en la idea de que la mayoría de las personas con TEA son buenos pensadores visuales y que, por ello, procesan, asimilan, comprenden y recuerdan mejor la información cuando esta se presenta de manera visual (ver cuadro 9.3, en el que se recogen los programas de intervención más difundidos en nuestro país).

Desde este modelo se potencia el empleo imágenes para estructurar el espacio y el tiempo, organizar las tareas secuenciándolas en los pasos que las componen, anticipar las actividades y potenciar la autonomía de la persona con TEA. El empleo de ese tipo de estrategias está muy extendido, especialmente en los entornos educativos.

El uso de las imágenes también se ha potenciado desde el ámbito de la comunicación y el lenguaje, concretamente a través del programa PECS *(Picture Exchange Communication System)*. Este programa se centra en la enseñanza de habilidades comunicativas partiendo del uso de imágenes como sistema aumentativo-alternativo de comunicación.

Con independencia de la habilidad que se esté reforzando, otro principio fundamental en los procesos de enseñanza de las personas con TEA es aquel que defiende un aprendizaje sin errores frente al aprendizaje por ensayo y error. Para garantizar el respeto de este principio se deben ofrecer todas las ayudas necesarias para alcanzar el éxito en la actividad propuesta, programando un desvanecimiento gradual y progresivo de las mismas. Garantizar el éxito en las tareas y actividades ayuda a mantener la motivación y el interés hacia el aprendizaje, y evita sentimientos de frustración que podrían desencadenarse ante el fracaso. Ese componente emocional implicado en toda situación de aprendizaje también se tiene muy presente al plantear la necesidad de usar reforzadores ante los intentos y esfuerzos de la persona de solucionar la tarea presentada (con independencia del resultado final de la misma) y, como se resalta en muchos programas, asegurando la enseñanza de destrezas funcionales y con sentido para la persona con TEA.

En la intervención no basta con garantizar la adaptación del estilo de enseñanza al perfil de aprendizaje característico de las personas con TEA, sino que también hay que adaptar el entorno para que se ajuste a sus necesidades y a su estilo de procesar la información. En este sentido, es importante garantizar entornos sin demasiados distractores (ya se ha comentado que las personas con TEA muestra dificultades en el control atencional), sin excesiva carga estimular (sobre todo con aquellas personas que muestran algún tipo de hipersensibilidad) y tratando que estos sean lo menos restrictivos

posible.

Por último, y dado que las personas con TEA tienen problemas de generalización, es fundamental incluir objetivos dirigidos a asegurar la generalización de los aprendizajes de un contexto a otro garantizando, como meta final, que los aprendizajes que se adquieren en un entorno más estructurado y, en cierto sentido, "artificial" se utilicen en situaciones más naturales y cotidianas.

Los contenidos concretos de cada programa de intervención van a variar, como se ha comentado, en función de las características de cada persona, del ciclo vital en el que se encuentre y de sus necesidades personales. Por ello, en los siguientes apartados se va a exponer, de manera global y por separado, los aspectos más importantes que deben cubrir los programas de intervención dirigidos por una parte a niños pequeños con TEA y, por otra, a adolescentes o adultos jóvenes cuyo trastorno se da en el marco de una capacidad cognitiva y lingüística preservada.

9.5.1. Programas de atención temprana

En apartados anteriores ya se ha destacado la importancia de la intervención temprana; los esfuerzos de la investigación centrada en la detección precoz van dirigidos a conseguir este objetivo: identificar a los niños con TEA tan pronto como sea posible para, a continuación, comenzar un programa de estimulación. Cuánto antes se inicie el plan de tratamiento, mejor será el pronóstico y la evolución futura del niño.

En los programas de atención temprana, además de los principios o estrategias de carácter más general, hay algunos elementos o componentes que cobran especial relevancia. En primer lugar tenemos que destacar el papel de los padres. La implicación de los padres en la intervención de sus hijos es una necesidad que en la actualidad nadie cuestiona.

El hecho de que los padres conozcan las estrategias más efectivas, sepan aprovechar las situaciones cotidianas para estimular el desarrollo de sus hijos, puedan implicar a los pequeños en interacciones efectivas, etc., va a permitir que la estimulación del niño no se limite a los momentos estructurados de terapia sino que se extienda durante muchas más horas en su jornada diaria. Es decir, la implicación de los padres en la estimulación y su habilidad para aprovechar las rutinas cotidianas para reforzar los aprendizajes (momentos de baño, alimentación, paseo, etc.) va a permitir cumplir otro de los criterios de eficacia de todo programa de atención temprana: la importancia de la estimulación intensiva y prolongada en el tiempo. Por ello, en el plan de tratamiento siempre se deben incluir objetivos específicos para los padres (objetivos que, con la guía o ayuda del terapeuta, deben marcarse ellos mismos).

La implicación y participación de los padres también es fundamental por otro motivo: los padres que colaboran en la estimulación y el aprendizaje de sus hijos se sienten más eficaces y desarrollan un sentimiento de competencia que es necesario para garantizar la estabilidad emocional de los niños y de los otros miembros de la familia.

Igual que cada niño es único y particular, cada familia también es diferente y única,

y por ello, en el proceso de formación y entrenamiento de los padres, el terapeuta debe adaptarse a las necesidades y características individuales de cada familia. Uno de los programas que más respeta ese principio de "estar centrado en la familia" es el programa del Centro Hanen de Canadá, *More Than Words,* cuyo principal objetivo es dotar a los padres de niños pequeños con las estrategias adecuadas para potenciar sus competencias comunicativas y de interacción en rutinas y situaciones cotidianas.

La mayoría de los programas de intervención dirigidos a niños pequeños con TEA priorizan objetivos relacionados con la motivación y reciprocidad social, la comunicación, la imitación, el juego simbólico y la autonomía personal en rutinas diarias. Este es el caso del programa *EarlyStart Denver Model,* bastante difundido en nuestro país. En los últimos años, el programa *Scerts* también ha ido cobrando fuerza y, en la actualidad, cuenta con cierta evidencia que apoya su eficacia en la estimulación y el refuerzo de la comunicación social, la regulación emocional y los sistemas de apoyo entre los niños pequeños con TEA. Ambos programas destacan tanto la necesidad de establecer un vínculo afectivo entre el niño y el adulto (fomentando así su interés hacia la relación) como la importancia de ofrecerle la oportunidad de elegir, provocar juegos e interacciones y, a partir de ahí, seguir su iniciativa. En otras palabras, destacan la necesidad de otorgar al niño un papel más activo en la interacción compartida.

Durante esos primeros años, dotar al niño de un sistema o medio de comunicación eficaz que le permita expresar sus necesidades y deseos es otro objetivo fundamental. Aunque como meta más deseable siempre está la adquisición del lenguaje oral, antes de que este comience a aparecer (y en los casos en los que esto no ocurre) se deben trabajar los precursores de la comunicación (uso de la mirada, atención conjunta, acción compartida) e impulsar el empleo de sistemas aumentativos-alternativos de comunicación (signos manuales, gestos convencionales, fotografías, etc.), eligiendo aquel que se ajuste mejor a las características del niño.

En definitiva, crear motivación hacia la interacción y dotar de su sistema de comunicación son dos de los principales objetivos de todos los programas de atención temprana.

Las capacidades de juego y uso funcional de objetos cotidianos también ocupan un lugar destacado en estos programas. La presencia de un juego pobre, limitado y repetitivo caracterizado por la manipulación poco funcional y autoestimulatoria de los objetos (por ejemplo, hacer girar cualquier objeto redondo) es característica de los niños pequeños con TEA. Siguiendo las etapas típicas del desarrollo evolutivo del juego, estos programas parten de la enseñanza del uso funcional de juguetes y objetos cotidianos para ir, poco a poco, descontextualizando su función hasta llegar a utilizarlos de manera simbólica.

Con mucha frecuencia, en los niños pequeños el TEA va acompañado de alteraciones en los patrones de sueño, alimentación y en las habilidades básicas de autocuidado (por ejemplo, dificultad en la adquisición del control de esfínteres). Las escasas horas de sueño, el patrón de selectividad alimenticia (por ejemplo, la presencia de un rechazo absoluto a probar cualquier alimento sólido) y los problemas para retirar el pañal al inicio de la escolarización, son dificultades añadidas que suelen generar mucha

angustia a los padres, que no saben cómo abordar estos aspectos al mismo tiempo que ven cómo estos interfieren en el desarrollo de sus hijos.

Los programas de atención temprana deben adoptar un enfoque global y comprehensivo del trastorno y tienen que incluir objetivos que permitan dar respuesta a todas las necesidades del niño y de sus familias. Por ello, el plan de intervención, a través de un programa de asesoramiento y formación a las familias, debe poder ayudar a los padres a aprender estrategias y pautas de actuación que les ayuden a enfrentarse a esos problemas cotidianos.

En líneas generales los programas de atención temprana abordan distintas áreas funcionales con el objetivo último de estimular el desarrollo global del niño reduciendo la sintomatología asociada al TEA y mejorando así su pronóstico y evolución futura.

9.5.2. Programas de intervención para adolescentes con TEA

El enfoque terapéutico con adolescentes y adultos jóvenes con diagnóstico de TEA sin discapacidad intelectual y sin alteración en la competencia verbal (para quienes anteriormente se utilizaba la etiqueta de síndrome de Asperger o autismo de alto funcionamiento), aunque sigue los mismos principios de intervención generales y utiliza estrategias basadas igualmente en el estilo de aprendizaje propio del TEA, plantea objetivos de tratamiento diferentes y actividades más ajustadas a las características y necesidades de este colectivo.

Cuando se trabaja con estos adolescentes con TEA se priorizan objetivos dirigidos a mejorar sus habilidades sociales, especialmente en relación con sus iguales, las habilidades pragmáticas que permiten hacer un uso adecuado del lenguaje en contextos de interacción social, la estabilidad emocional, la aceptación y comprensión de su diagnóstico, las habilidades de autonomía y la autorregulación emocional y conductual. Para ilustrar de manera más práctica el trabajo terapéutico que se realiza con adolescentes con TEA que se encuentran en el extremo del espectro de menor afectación, a continuación se expone el caso de Javier, a través del cual se explican objetivos de intervención así como algunas de las estrategias y la metodología que se utilizan en estos casos.

Cuadro 9.3. Programas de intervención más difundidos en España

Nombre del programa	*Autores (año)*	*Objetivos*
Teacch	Mesibov y Schopler (1983)	Estructuración del entorno y los procesos de enseñanza.
Early Start Denver Model	Rogers y Dawson (2010)	Dirigido a estimular la comunicación, socialización, imitación, juego, cognición, motricidad fina y gruesa, conducta y autonomía.
Scerts	Prizant *et al.* (2006)	Prioriza objetivos centrados en el desarrollo socio-comunicativo, la regulación emocional y los sistemas de apoyo.
PECS: sistema de comunicación por intercambio de imágenes	Bondy y Frost (1998)	Enseñanza de habilidades comunicativas mediante el intercambio de imágenes.
Habla signada	Schaeffer *et al.* (1994)	Programa centrado en potenciar la comunicación y el lenguaje oral partiendo de la enseñanza de un lenguaje signado.
More Than Words	Sussman (1999)	Programa específicamente dirigido a familias de niños con TEA y centrado en la enseñanza de estrategias para potenciar el desarrollo socio-comunicativo y el juego de los niños pequeños.
Historias sociales	Gray (2001)	Narraciones breves que tienen como objetivo ayudar al niño a comprender las relaciones sociales y los códigos convencionales de conducta.

9.6. Caso clínico

9.6.1. Motivo de consulta

Javier es un adolescente con TEA que recibe atención terapéutica especializada desde los tres años de edad, momento en el que se realizó la primera valoración diagnóstica.

Durante la infancia presentó las características típicas del trastorno aunque, como se observó en la evaluación inicial, el cuadro iba acompañado de buen potencial cognitivo y algunas habilidades especiales en áreas concretas.

En el informe de diagnóstico se describe una habilidad especial para completar puzles muy elaborados para un niño de su edad, tendencia extrema a fijarse en pequeños detalles de las cosas y la presencia de hiperlexia (con aquella edad, y sin necesidad de una enseñanza estructurada, Javier había adquirido el aprendizaje de la lectura y además le costaba inhibir el impulso de leer cualquier material escrito que apareciese en su campo visual).

En aquella época Javier podía utilizar frases sencillas para expresar sus deseos, pero resultaba significativa su tendencia a repetir una y otra vez palabras que, por algún motivo, le resultaban "atractivas", la presencia de inversión pronominal (solía utilizar su nombre propio para referirse a sí mismo y cometía muchos errores en el uso de los pronombres personales) y el empleo de muchas frases y expresiones que escuchaba a distintos personajes de dibujos animados que, además, repetía reproduciendo su entonación y timbre de voz de manera precisa.

No mostraba interés hacia los niños de su edad, en los recreos solía pasear alrededor del patio rozando con los dedos la valla del recinto y generalmente ignoraba los acercamientos de sus compañeros.

En casa tampoco compartía espontáneamente los juegos con sus padres, aunque le gustaba que se sentasen a su lado a escuchar como repetía una y otra vez el nombre de distintas marcas de coches que había aprendido. Los padres reconocían que Javier apenas empleaba el contacto ocular y que mostraba limitación en el uso de gestos y expresiones faciales.

Desde el segundo año de vida mostraba reacciones de miedo, angustia e irritabilidad cuando le cortaban el pelo, rechazaba tomar alimentos sólidos y solía taparse los oídos y llorar cuando escuchaba el secador de pelo, la batidora, el aspirador y otros aparatos domésticos.

9.6.2. Evaluación

El día de la valoración se aplicó la ADI-R, entrevista semiestructurada para las familias en la que se establecen unos puntos de corte para tres áreas específicamente alteradas en el TEA (interacción social, comunicación y repertorio de conductas e intereses) y la ADOS-G, prueba de observación estandarizada que valora la sintomatología específica del TEA. Esta escala aporta, igualmente, puntos de corte para cada una de las áreas valoradas.

En ambas pruebas Javier superó los puntos de corte establecidos para emitir un diagnóstico de TEA y ello, junto al juicio clínico del experto y los datos recogidos en su historia de desarrollo previo, permitieron concluir que Javier presentaba un trastorno del

espectro autista.

9.6.3. Intervención

La evolución de Javier durante el ciclo de Primaria fue muy positiva. Época durante la cual recibió atención terapéutica individual dirigida a mejorar las habilidades conversacionales y discursivas, la comprensión emocional y las habilidades de teoría de la mente, la capacidad de generar ideas nuevas (creatividad) y soluciones a diferentes problemas y las competencias de autonomía en la organización de sus materiales y tareas escolares.

Durante varios años, Javier fue aprendiendo a reconocer emociones sencillas y a comprender y explicar la causa de las mismas (elaborar juicios de causalidad socio-emocional); y posteriormente a comprender que las personas tenían otros estados mentales internos como son las creencias, los pensamientos, las ideas o los recuerdos.

A partir de ese momento, y a través de una enseñanza explícita y estructurada, fue comprendiendo las creencias falsas, las mentiras y los pequeños engaños. Su lenguaje también fue, progresivamente, haciéndose más elaborado hasta el punto de dominar, incluso por encima de lo esperado para su edad, los recursos lingüísticos más puramente formales (léxico, sintaxis y gramática).

Durante toda esa etapa Javier mantuvo la pasión y el interés hacia los coches, llegando a adquirir un profundo conocimiento sobre ese tema (por ejemplo, año y país de fabricación, cilindradas, etc., de prácticamente todos los modelos).

Generalmente se acercaba a los otros niños en parques y lugares públicos, lo que reflejaba cierto interés hacia la interacción; sin embargo, una vez que captaba su atención, insistía en hablar sobre coches y les pedía que le dijesen un país para, a continuación, enumerar la lista de todos los vehículos que se fabricaban allí.

Actualmente Javier tiene 12 años y, además de contar con terapia individual, ha comenzado a asistir a sesiones de intervención en pequeño grupo específicamente dirigidas a mejorar las habilidades sociales.

En su programa de intervención grupal se incluyen objetivos relacionados con la mejora de las habilidades de inicio, mantenimiento y finalización de una conversación, la capacidad para adaptar sus comentarios y conductas al contexto de interacción y a su interlocutor, la comprensión de frases hechas, expresiones con doble sentido y comentarios irónicos, la comprensión de dobles intenciones y engaños elaborados y la capacidad de ofrecer respuestas empáticas (por ejemplo, hacer cumplidos, dar mensajes de apoyo, formular críticas de manera adecuada, etc.).

Junto a esos objetivos centrados en las habilidades socio-comunicativas (basados principalmente en los modelos o explicaciones psicológicas derivadas del déficit en teoría de la mente y en la coherencia central), también se plantean otros objetivos que, basados en el modelo del déficit ejecutivo, se dirigen a mejorar las habilidades de toma de decisiones, elaboración de planes de acción y diseño de estrategias de resolución de problemas.

Estos objetivos se trabajan en el grupo a través de actividades como elegir y decidir entre todos el juego que se realizará al final de la sesión, organizar entre ellos una fiesta de cumpleaños o reunión de amigos (por ejemplo, elaborar lista de invitados, seleccionar el lugar de la celebración, elegir los alimentos que se van a servir, etc.) o pensar y exponer una o varias soluciones posibles ante diferentes situaciones hipotéticas conflictivas.

Existen muchas técnicas diferentes que se pueden utilizar cuando se trabajan estos objetivos, algunas empleadas en programas de intervención más generales y que, con ciertas adaptaciones que pueden utilizar con los jóvenes con TEA *(role-playing*, modelado, autoinstrucciones, autorregistros, etc.) y otras cuyo diseño es más específico y ha surgido en el campo de la intervención terapéutica con este colectivo (guiones e historias sociales, cómic en forma de conversaciones, listados de instrucciones escritas, etc.).

En el grupo de Javier se utiliza mucho la técnica del *role-playing* y el video-modelado, ya que ambas resultan divertidas e instructivas para todos los chicos del grupo. Se propone un objetivo concreto, por ejemplo, hacer un cumplido y, tras explicar lo que son los cumplidos, la manera adecuada de hacerlos (lo que se puede y no se puede decir), los contextos en los que se pueden utilizar y las personas a las que se les pueden decir, se eligen varios contextos o situaciones y, a través de juegos de teatro, los chicos representan cómo harían un cumplido a un compañero. Esa representación se graba en vídeo para después analizarla entre todos, proporcionar *feedback* y reforzar sus respuestas.

Como estrategia complementaria para garantizar la generalización del aprendizaje, se les manda una tarea para casa: "durante la semana hacer un cumplido en dos contextos concretos, en casa y en el instituto" y se solicita a los padres que supervisen su actuación.

Para concluir este apartado sobre la intervención, consideramos importante resaltar, una vez más, que el tratamiento con personas con TEA implica un compromiso profundo con la persona y su familia, una comprensión sensible del trastorno y de las características individuales de cada uno y una implicación activa del profesional en la actualización constante de su formación y de sus conocimientos.

10
Trastornos del comportamiento

10.1. Introducción

La publicación en 1859 de *El origen de las especies,* de Charles Darwin, supuso una auténtica revolución. En muchos países imperialistas se impuso, en la primera mitad del siglo XX, el llamado darwinismo social. Este enfoque confería mayores privilegios a los individuos genéticamente más fuertes o aptos, lo que conllevó injusticias y abusos a nivel social. Debido a ello, la genética humana, como ciencia, acabó desprestigiada.

Siguiendo la "ley del péndulo", después de esta extrema genetización de la sociedad aparecieron teorías en el extremo contrario para explicar los fenómenos psíquicos y la conducta; teorías como el conductismo o el psicoanálisis, que daban prioridad, o casi exclusividad, a la causalidad ambiental. A partir de la década de 1990 emerge la revolución tecnológica, con un enorme avance en la investigación y el conocimiento del genoma humano y de las neurociencias, que afortunadamente nos aleja de las teorías radicales previas.

Actualmente se considera la conducta como el resultado de una compleja y sofisticada interacción entre los genes y el ambiente. Y se define como un conjunto de acciones y reacciones del sujeto ante el medio y que adquieren unidad y sentido por su inclusión en un fin.

La conducta disruptiva es un término que alude a un comportamiento antinormativo en un sujeto y que implica una ruptura marcada respecto las pautas de conducta socialmente aceptadas. Se manifiesta a través de acciones hostiles que provocan desorganización de las actividades interpersonales y grupales.

No todos los comportamientos disruptivos se consideran patológicos. Determinadas conductas oposicionistas y desafiantes en niños y adolescentes son normales en relación al contexto en que se presentan y el periodo evolutivo del sujeto. Por ejemplo, las rabietas a los 2 o 3 años y el oposicionismo en la adolescencia son respuestas normales a un desacuerdo con los adultos.

Para que los síntomas conductuales en un niño o en un adolescente se consideren un trastorno propiamente dicho, tienen que ocurrir con una cierta intensidad y duración, y tiene que existir un impacto significativo en el funcionamiento y la calidad de vida del menor.

En las últimas décadas se han publicado clasificaciones diagnósticas y guías clínicas

elaboradas por comités de expertos de todo el mundo. La Organización Mundial de la Salud desarrolló la 10ª versión de su clasificación en 1992. Su traducción al español es la CIE-10 *(Clasificación Mundial de las Enfermedades,* 10ª edición), y divide los trastornos de conducta entre los socializados y los no socializados, los confinados en el contexto familiar y el trastorno oposicionista desafiante. La CIE-10 clasifica los trastornos de conducta en:

1. Trastorno de conducta limitado al entorno familiar (F91.0).
2. Trastorno de conducta insociable (F91.1).
3. Trastorno de conducta sociable (F91.2).
4. Trastorno oposicionista desafiante (F91.3), corresponde al trastorno negativista desafiante del DSM-IV-TR.
5. Otros trastornos de conducta (F91.8).
6. Trastorno de conducta no especificado (F91.9).
7. Trastornos mixtos de conducta y emociones (F92).

El manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales de la *American Psychiatric Association* en su cuarta edición revisada (DSM-IV-TR) incluía los trastornos de conducta:

1. El trastorno negativista desafiante (313.81).
2. El trastorno disocial (312.8).

La quinta y última edición de dicho manual (DSM-5), más dimensional en su conceptualización de los trastornos, agrupa bajo el título de "Trastornos disruptivos, del control de los impulsos y de la conducta" a: el trastorno negativista desafiante, el trastorno explosivo intermitente, el trastorno de conducta (o trastorno disocial en el DSM-IV-TR), el trastorno de personalidad antisocial, la piromanía y la cleptomanía. El trastorno de déficit de atención con hiperactividad (TDAH) se clasifica en el DSM-5 dentro de los trastornos del neurodesarrollo, y no conjuntamente con los trastornos del comportamiento perturbador, como en las ediciones anteriores.

El objetivo de este capítulo no solo es describir las características clínicas de los trastornos del comportamiento en niños y adolescentes, sino también resumir los principales factores que contribuyen a su aparición, profundizar en los aspectos neurocognitivos más relevantes y presentar los principales instrumentos de evaluación y estrategias terapéuticas basadas en la evidencia científica. Nos vamos a referir predominantemente al trastorno negativista desafiante (TND) y al trastorno de conducta (TC) como trastornos del comportamiento, ya que son los más frecuentes en niños y adolescentes.

10.2. Epidemiología

Los trastornos del comportamiento constituyen uno de los diagnósticos más comunes en los servicios de salud mental y representan un coste económico elevado para sanidad y justicia. Sus cifras de prevalencia oscilan entre el 2 y el 16%. Más específicamente, estudios recientes indican una prevalencia media del 3,2% para el TC (intervalo entre 2% y 10%) y del 3,3% para el TND (1-11%).

Los trastornos del comportamiento tienden a ser más comunes en el sexo masculino, con una ratio entre sexos de 2:1 o 3:1, aunque el grado relativo de predominio masculino puede diferir de un trastorno a otro, e incluso dentro de un mismo trastorno puede variar según la edad. Por ejemplo, mientras que entre los 5 y 10 años de edad, la prevalencia de trastornos del comportamiento es de un 7% en niños y un 3% en las niñas, al llegar a la adolescencia, la prevalencia de dichos trastornos alcanza el 8% en los chicos y 5% en las chicas.

La edad de inicio para los trastornos del comportamiento suele ser típicamente en la infancia o adolescencia, siendo el TND un trastorno más prevalente en edades más tempranas. Los problemas de conducta son muy frecuentes en población preescolar. En niños de 2 a 5 años la prevalencia del TND oscila entre el 4% y el 8%, y la prevalencia del TC entre el 0% y el 4% (Rolon-Arroyo *et al.,* 2014).

Lejos de considerarse problemas evolutivos transitorios, la presencia de problemas de comportamiento en preescolares predice la persistencia de dificultades hacia un amplio rango de patologías exteriorizadas e interiorizadas tanto en niños como en niñas, aunque de modo ligeramente superior en el sexo masculino.

Los trastornos del comportamiento presentan una elevada comorbilidad; el 46% de los niños y el 36% de las niñas con TND o TC presentan al menos un trastorno asociado. La asociación con TDAH es frecuente, sobre todo en TDAH graves y con demora en el diagnóstico e intervención. El 50% de los menores de 12 años con TDAH combinado, y cerca del 25% de los TDAH inatentos menores de 18 años, presentan un TND comórbido. El TC concurre en aproximadamente un 25% de los niños y adolescentes con presentación combinada.

En los TC influyen determinados factores de riesgo temperamentales y ambientales, tales como un temperamento difícil en la infancia y un cociente intelectual, bajo sobre todo a nivel verbal. En el subgrupo de inicio en la infancia se han señalado factores causales, como el rechazo y negligencia parental, disciplina severa, supervisión parental laxa, historia de vida institucional, cambios frecuentes de cuidadores, criminalidad y psicopatología parental. A nivel comunitario tienden a ser frecuentes en este tipo de trastornos factores de riesgo como rechazo social y la pertenencia a grupos de iguales con problemas de transgresión social.

El diagnóstico de trastornos de comportamiento se asocia también a bajo rendimiento académico desde la etapa preescolar, dificultades en las relaciones interpersonales y, en la adolescencia, abuso de sustancias y aumento de problemas judiciales. Estas dificultades pueden persistir en la vida adulta, asociándose a desajuste laboral, social y más problemas de salud física y mental de diferente índole, generando un impacto negativo en la calidad de vida, tanto del paciente como de sus familiares.

10.3. Neurobiología

Los estudios sobre trastornos de conducta en el campo de las neurociencias se han centrado en el análisis de las áreas cerebrales directamente implicadas en la cognición y regulación social, el procesamiento emocional, y la regulación comportamental.

La literatura científica nos aporta hallazgos significativos que nos facilitan una mejor comprensión del sustrato neurobiológico de los trastornos del comportamiento en población infanto-juvenil, especialmente TC en adolescentes varones. No obstante, en los últimos dos años, asistimos a la emergencia de estudios en población femenina con diagnóstico de TC.

10.3.1. Nivel genético

No se dispone de marcadores genéticos específicos para los trastornos del comportamiento, aunque los estudios con familias nos aportan datos de la relación existente entre factores genéticos y ambientales. Así, se ha señalado un incremento del riesgo a presentar TC, no solo en hijos de padres biológicos, sino también en hijos de padres adoptivos con TC.

Los estudios sobre genética molecular han puesto de relieve cómo la interacción entre un riesgo biológico subyacente –como el conferido por el gen MAOA– y factores ambientales –como la disciplina física– pueden agravar formas de conducta externalizante problemáticas (Edwards *et al.,* 2010; Caspi, 2002; Kim-Cohen, 2006; Fergusson, 2012). Del mismo modo, Willoughby *et al.* (2013) hallaron que la presencia de un estilo educativo hostil interactúa con un polimorfismo del gen BDNF para predecir la emergencia de TND y comportamientos CU a la edad de 3 años. Dick *et al.* (2009) encontraron una asociación entre el gen GABRA2 (relacionado con mayor dependencia del alcohol en adultos y con rasgos de personalidad como búsqueda de sensaciones y extraversión) y aquellos adolescentes que mostraban un patrón persistente de conducta exteriorizada problemática. Dicha asociación era menor cuando se asociaba con factores ambientales específicos tales como elevada supervisión parental.

La interacción genética-ambiente es compleja y actúa a lo largo del neurodesarrollo. En este sentido, la epigenética, ciencia que estudia cómo el ambiente modela los genes, va adquiriendo relevancia para explicar la emergencia y el desarrollo de conductas disruptivas. Se ha comprobado, por ejemplo, que las características de la crianza y estilo educativo parental, sobre todo en los primeros años de vida del niño, provocarán cambios a nivel genético que influirán de forma positiva (factores protectores) o negativa (factores de riesgo) en su neurodesarrollo.

10.3.2. Neuroimagen estructural

Los hallazgos inconsistentes en esta área podrían explicarse por la heterogeneidad de las

muestras. No obstante, existen indicios de anormalidades estructurales en áreas cerebrales asociadas con el procesamiento y la regulación del afecto, particularmente en áreas de conexión que involucran la corteza prefrontal, temporal y la amígdala. En algunos casos se ha podido correlacionar la gravedad del trastorno con la reducción volumétrica de dichas áreas (Huebner *et al.,* 2008).

10.3.3. Correlatos neurofisiológicos y neurocognitivos

En este punto residen importantes hallazgos y aportaciones de la neurociencia a los trastornos de conducta en la infancia y adolescencia, tanto a nivel de alteraciones neurofisiológicas, como a nivel de disfunciones neurocognitivas implicadas en los principales procesos de aprendizaje social. Cabe destacar hallazgos en cuanto a correlatos fisiológicos (reactividad vegetativa y neuroendocrinología) y correlatos neurocognitivos.

A) Correlatos fisiológicos

1. Reactividad vegetativa: la disminución de la reactividad del sistema nervioso vegetativo, como la baja frecuencia cardíaca en reposo y la baja actividad electro-dérmica en descanso y menores respuestas de sobresalto, se relacionan con conducta disruptiva, antisocial y agresiva en niños y adolescentes, así como un proceso de habituación acelerado y una menor respuesta a las señales de castigo (Lorber, 2004; Ortitz y Raine, 2004).
2. Neuroendocrinología: la agresividad y el comportamiento externalizante perturbador en niños y adolescentes se ha relacionado a nivel hormonal con el cortisol y la testosterona principalmente. Recientes estudios de metaanálisis (Hawes *et al.,* 2009) valoran la relación inversa entre nivel de cortisol y conducta agresiva de forma cautelosa, ya que existen resultados contradictorios en la literatura. Esta contradicción parece responder a que la relación entre la conducta antisocial y la actividad del eje hipotalámico-hipofisario-suprarrenal varía dependiendo del tipo de conducta agresiva, la presencia o ausencia de rasgos CU, patrones internalizantes comórbidos y experiencias ambientales tempranas adversas. Por otro lado, aunque clásicamente la testosterona se ha relacionado con mayor nivel de conducta disruptiva y agresividad, los datos actuales no son concluyentes en una única dirección, ya que pueden intervenir otras variables que modulen esta relación (Popma *et al.,* 2007).

B) Correlatos neurocognitivos

Los neurotransmisores más estudiados en los trastornos del comportamiento en población infanto-juvenil son la serotonina y la noradrenalina, aunque con resultados,

hasta el momento, contradictorios.

Se han encontrado relaciones negativas entre el comportamiento agresivo en niños y adolescentes con TC y el procesamiento neural de imágenes afectivas con valencia negativa. En concreto, los resultados muestran una reducción en la activación amigdalar (Sterzer *et al.,* 2005; Passamonti *et al.,* 2010), principalmente en aquellos casos asociados a rasgos CU (Marsh *et al.,* 2008; Jones *et al.,* 2009).

En estudios con chicas adolescentes que presentan trastorno de conducta se describe una respuesta neural atípica durante el procesamiento de expresiones faciales, independientemente de la valencia de las mismas (Fairchild *et al.,* 2014). Los estudios realizados con esta población también describen un menor cociente intelectual (Lynam, 1993; Moffitt, 1988; Rutter, 1998; Pajer, 2008), déficits en el condicionamiento del miedo (Gao *et al.,* 2010) y en el reconocimiento de las expresiones faciales de enfado o asco (Fairchild, 2008, 2009 y 2010). Así como una tendencia a tomar decisiones arriesgadas bajo situaciones comprometidas (Fairchild, 2009).

10.4. Clínica y pronóstico

Los diagnósticos del DSM-5 incluidos bajo el título de "Trastornos disruptivos, del control de los impulsos y de la conducta" forman parte de un espectro de síntomas externalizantes asociados con diversas dimensiones o rasgos de personalidad, cuyo factor común es la desinhibición y, en menor medida, la emocionalidad negativa. Así pues, este grupo de trastornos tienen en común problemas en los dos tipos de autocontrol, emocional y conductual, en mayor o menor grado según el trastorno.

Por ejemplo, los criterios del TC se focalizan predominantemente en un déficit de autorregulación de la conducta. En el otro extremo, los criterios del trastorno explosivo intermitente están mucho más relacionados con un déficit de la autorregulación emocional. En un nivel intermedio entre estos dos trastornos tendríamos el TND, en el cual los criterios están más uniformemente distribuidos entre las emociones (ira y enfado) y las conductas (discusión y desafío). Existen unos criterios diagnósticos muy bien definidos para cada uno de estos trastornos en el DSM-5, por lo que describiremos a continuación un resumen de los síntomas fundamentales.

La piromanía y la cleptomanía son diagnósticos menos frecuentemente utilizados, y se caracterizan por el control deficiente de los impulsos relacionados con conductas específicas (provocar un incendio o robar), que alivian la tensión interna.

El trastorno explosivo intermitente se puede diagnosticar a cualquier edad a partir de los 6 años, y su diagnóstico se basa en arrebatos de ira recurrentes, que indican una falta de control de los impulsos con agresividad verbal o física desproporcionada con respecto a la provocación o el desencadenante.

El trastorno explosivo intermitente difiere del nuevo subtipo de trastorno depresivo del DSM-5 llamado "Trastorno de desregulación disruptiva del estado de ánimo" en que, en este último, entre los arrebatos agresivos e impulsivos suele existir un estado de ánimo negativo persistente (irritabilidad, ira) la mayor parte del día, casi cada día, y los síntomas

tienen que haber empezado antes de los 10 años. La presencia de trastorno de desregulación disruptiva del estado de ánimo excluye la posibilidad de un diagnóstico comórbido con TND.

El trastorno de personalidad antisocial (TAP), como todos los trastornos de personalidad, solo puede diagnosticarse a partir de los 18 años.

El TND se caracteriza por un patrón frecuente y persistente de enfado-irritabilidad y discusiones-actitudes desafiantes o vengativas. Se trata de una persona que a menudo pierde la calma, se molesta y enfada con facilidad mostrando resentimiento, que suele discutir con los demás, desafía a la autoridad, molesta deliberadamente a las otras personas y las culpa de sus errores o de su mal comportamiento. Otra de sus características es que se puede mostrar rencoroso o vengativo con una cierta frecuencia. Es importante tener en cuenta que si estas conductas sólo se dan con un hermano y con nadie más no son suficientes para realizar el diagnóstico de TND. Se ha incluido un nuevo especificador de gravedad del TND en leve, moderado o grave según se produzcan dichas conductas en uno, dos, tres o más entornos, respectivamente.

La asociación de problemas conductuales de inicio temprano con un amplio rango de dificultades a lo largo del ciclo vital ha abierto una línea de investigación que tiene como objetivo el estudio de subdimensiones dentro de los trastornos del comportamiento. En este sentido, respecto al TND, la mayoría de los estudios coinciden en distinguir 2 subdimensiones:

1. Irritabilidad-afecto negativo. Representa problemas con el autocontrol emocional.
2. Oposicionismo-obstinación-desafío. Representa especialmente dificultades en las interacciones interpersonales.

Según estudios recientes, estas dimensiones han mostrado estabilidad en ambos sexos desde la etapa infantil hasta la etapa adulta. De manera más específica, la dimensión de irritabilidad se asocia con problemas interiorizados a lo largo del tiempo, y la dimensión desafío predice predominantemente problemas de conducta en la adolescencia y etapa adulta.

El TC se caracteriza por un patrón repetitivo y persistente de comportamiento en el que no se respetan los derechos básicos de otros y las normas o reglas sociales propias de la edad. También se observan síntomas tales como agresión hacia personas y animales (por ejemplo, acosos, amenazas, intimidaciones, inicio de peleas, uso de armas, muestras de crueldad física, atraco, robos o extorsión, abusos sexuales, violaciones); destrucción de la propiedad (por ejemplo, prender fuego o destruir propiedades); engaños o robos e incumplimientos graves de las normas (por ejemplo, salir por la noche a pesar de la prohibición de sus padres o absentismo escolar injustificado en menores de 13 años).

Según la edad de aparición del TC, distinguiremos dos subtipos: TC de inicio infantil (antes de los 10 años) y TC de inicio adolescente (después de los 10 años). Cuando no se dispone de información de la edad de inicio, lo calificamos de TC de inicio no

especificado.

El DSM-5 incluye un nuevo especificador que, por sus repercusiones y trayectorias evolutivas en el curso y pronóstico del TC, merece una mención detallada. Nos referimos al especificador "con emociones pro-sociales limitadas". Son los conocidos rasgos CU *("Callous-Unemotional traits"),* o "rasgos de insensibilidad y frialdad emocional", tradicionalmente asociados al campo de investigación en psicopatía del adulto. Según el DSM-5, se cumple el criterio para dicho especificador si el individuo presenta un patrón persistente de mínimo dos de las cuatro características durante al menos 12 meses:

1. Falta de remordimientos o culpabilidad: ausencia general de preocupación por las consecuencias negativas de sus acciones, como por ejemplo, tras transgredir las reglas o dañar a alguien.
2. Insensible, carente de empatía: tiende a preocuparse en mayor medida por la repercusión de sus actos sobre sí mismo que sobre los demás y, a menudo, no tiene en cuenta ni le preocupan los sentimientos de los demás, comportándose de manera fría e indiferente.
3. Despreocupado por su rendimiento: no se afecta por un rendimiento deficitario o problemático en diversas áreas (escuela, trabajo o en actividades importantes), no se esfuerza por mejorarlo y tiende a culpabilizar a los demás de su rendimiento deficitario.
4. Aspecto superficial o deficiente: tiende a no expresar sentimientos ni emociones y si lo hace es de forma superficial o en busca de beneficios personales en actos de manipulación o intimidación.

Este cambio introducido en el DSM-5 ha sido el resultado de numerosos estudios que resaltan el carácter predictivo de los rasgos CU sobre un patrón de comportamiento más estable y agresivo en los jóvenes con TC (*Odds Ratio* 13.8) en el seguimiento a 3 años (Kahn *et al.,* 2012). Esta asociación con comportamientos antisociales de mayor gravedad parece darse tanto en niños como en niñas, así como en diferentes edades, incluyendo la etapa preescolar. Asimismo, diversos estudios han mostrado que los jóvenes con rasgos CU muestran una mayor resistencia al tratamiento comparado con otros jóvenes con problemas de conducta. La presencia de rasgos CU parece también ser relevante para identificar un grupo de jóvenes con TC (entre el 13 y 46%) con características sociales, cognitivas, emocionales y neurológicas diferenciales (Kahn *et al.,* 2012).

Estudios prospectivos sobre la relación entre los diferentes problemas de comportamiento apoyan la teoría del desarrollo secuencial TDAH-TND-TC-TAP. Este desarrollo secuencial es más probable si el TDAH es combinado, grave y con demora en la intervención. En esta asociación, el TND precede el desarrollo de TC. El TC de inicio infantil con rasgos CU suele ser predictor de trastorno de personalidad antisocial en la etapa adulta, y es el que presenta peor pronóstico de todos los trastornos del comportamiento en la infancia y adolescencia. La tasa de niños y adolescentes con TC

que acabaran desarrollando un trastorno de personalidad antisocial es de alrededor del 40%.

La presencia de TND, en cambio, es un buen predictor para el desarrollo de patología interiorizada (depresión y ansiedad) en diferentes edades, incluyendo la etapa adulta, especialmente cuando predominan los síntomas de humor irritable sobre los desafiantes y oposicionistas (Rowe *et al.,* 2010).

Aunque hay que tomarse estos datos con precaución, ya que dichos estudios se realizaron con criterios DSM-IV-TR, y con el DSM-5 algunos de los diagnosticados de TND se diagnosticarían de trastorno de desregulación disruptiva del estado de ánimo. Por otro lado, la evidencia sugiere que la combinación de síntomas subclínicos de TND y TC identifica a un grupo de niños con dificultades de adaptación significativas, mostrando la necesidad de considerar los problemas de conducta dentro de un *continuum*.

En resumen, los datos expuestos evidencian la utilidad predictiva del diagnóstico e intervención temprana de los problemas de comportamiento.

10.5. Evaluación y diagnóstico

Nuestro conocimiento sobre los correlatos neurobiológicos de la conducta disruptiva ha aumentado considerablemente en los últimos años. Aun así, no son lo suficientemente específicos como para ser utilizados como herramienta diagnóstica o de *screening*.

Los trastornos del comportamiento son problemas cuyas manifestaciones varían dependiendo del contexto. Por ello, hay un acuerdo generalizado sobre la necesidad de incluir múltiples informadores: niños, padres o cuidadores y profesores. Se deben evaluar, en la medida de lo posible, todos los aspectos clínicos que describen el trastorno, así como descartar la presencia de aquellas condiciones con fenomenología compartida. En este sentido, siguiendo las recomendaciones de las principales guías clínicas, en la valoración de un niño o adolescente con conductas disruptivas se recomienda descartar:

1. Trastornos del aprendizaje.
2. Trastornos del neurodesarrollo, como TDAH o trastornos del espectro del autismo.
3. Trastornos neurológicos como epilepsia o trastornos motores.
4. Otras enfermedades mentales como depresión, estrés postraumático o trastorno bipolar.
5. Trastorno por uso de sustancia.
6. Trastornos de la comunicación (por ejemplo, trastornos del habla o del lenguaje).

Una correcta evaluación y proceso diagnóstico no puede obviar la consideración de dimensionalidad de la conducta. Debemos discriminar aquellos síntomas que reflejan variaciones evolutivas o problemas puntuales de aquellos que configuran trastornos, con

una determinada intensidad, duración e interferencia. Todo ello sin obviar el análisis y la exploración de las potencialidades, habilidades y conductas adaptativas del menor, como su capacidad cognitiva, su motivación y deseo de cambio, su persistencia, resiliencia y demás aptitudes y actitudes que en definitiva condicionarán en gran medida su proceso terapéutico y evolución. En general, las técnicas de evaluación que se utilizan son entrevistas diagnósticas, autoinformes, cuestionarios y la observación directa.

Cuadro 10.1. Instrumentos de evaluación para los TC (extraído de Ezpeleta y Toro, 2014)

Entrevista diagnóstica para niños y adolescentes
Informadores: niños 8-17 años y padres (de niños 3-17 años)
Instrumentos ASEBA (Achenbach System of Empirically Based Assessment)
Informadores: niños 11-18 años, padres y profesores (niños 1 ½-18 años)
Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ)
Informadores: niños 11-16 años, padres y profesores (niños 3-16 años)
Inventario de expresión de ira estado-rasgo en niños y adolescentes
Informadores: niños 8-17 años
Emotion Regulation Checklist
Informadores: padres de niños 6-12 años
Escala de dificultades en la regulación emocional
Informadores: adolescentes 13-17 años
Sensitivity to Punishment and Sensitivity to Reward Questionnaire (SPSRQ)
Informadores: padres de niños 9-12 años
Inventory of Callous-Unemotional Traits (ICU)
Informadores: niños 12-21 años, padres y profesores (niños 3-21 años)
Alabama Parenting Questionnaire (APQ)
Informadores: padres de niños 3-14 años

10.6. Intervención y tratamiento

En el abordaje de la población infantojuvenil con TC la intervención psicológica debería constituir el tratamiento de elección siempre que sea posible. A causa de la amplia proliferación de tratamientos psicológicos existentes en la actualidad, en la última década ha surgido un movimiento que promueve el desarrollo y la difusión de técnicas que han sido validadas científicamente. A estas se les llama "Tratamientos con Apoyo Empírico" o "Tratamientos Basados en la Evidencia". La aplicación de estos conocimientos, empíricamente validados en la psicología clínica y de la salud, ha permitido el desarrollo técnicas de tratamiento eficaces, que están siendo sometidas a prueba constantemente.

El Grupo de Trabajo sobre la Promoción y Diseminación de Tratamientos Psicológicos Eficaces *(Task Force,* División 12 de la *American Psychological Association*; Chambles y cols., 1998; Chambless y cols., 1996) establece los siguientes niveles de evidencia sobre la eficacia de un tratamiento:

1. *Tratamientos bien establecidos:* un tratamiento se considera bien establecido cuando está avalado por al menos dos ensayos controlados que hayan demostrado la eficacia de la intervención psicológica sobre el tratamiento farmacológico, el placebo psicológico u otro tratamiento, y que hayan sido realizados por investigadores diferentes. Del mismo modo, se considerará bien establecido un tratamiento cuando una amplia serie de estudios de diseños de caso único demuestren su eficacia, habiéndose utilizado buenos diseños experimentales en los que se compare la intervención frente a otro tratamiento.

   Adicionalmente, se considerará que los estudios se lleven a cabo con tratamientos manualizados y muestras de pacientes claramente especificadas.
2. *Tratamientos probablemente eficaces:* evidencia basada en dos estudios que demuestren que el tratamiento es más eficaz que un grupo control de lista de espera; dos buenos estudios que hayan demostrado su eficacia, con tratamientos manualizados y muestras claramente especificadas, pero que hayan sido realizados por el mismo investigador o que presenten heterogeneidad en las muestras; un buen estudio que demuestre su eficacia según estos mismos criterios.

   Del mismo modo, se considerará probablemente eficaz una pequeña serie de estudios de diseño de caso único que cumplan determinados criterios como los tratamientos bien establecidos.
3. *Tratamientos posiblemente eficaces:* en este caso, debe haber al menos un estudio que muestre que el tratamiento es eficaz con ausencia de evidencia contraria.
4. *Tratamientos experimentales:* tratamientos que todavía no han sido probados en estudios que cumplan los criterios metodológicos de la *Task Force*.

Siguiendo las directrices de la *American Psychological Association,* el Programa de Entrenamiento para Padres en técnicas de modificación de conducta es un *Tratamiento bien establecido* para los trastornos de conducta.

El objetivo central de este programa es modificar el "ciclo coercitivo" que se perpetúa por refuerzo negativo (falta de contingencias ante la emisión u omisión de determinadas conductas), y a través del cual los padres controlan a sus hijos, y estos, a su vez, ejercen control sobre sus padres, amigos y profesores. A través de pautas conductuales (refuerzo positivo, sistemas de recompensa, extinción, tiempo fuera, coste de respuesta) y del aprendizaje de principios básicos de disciplina (dar órdenes de manera efectiva y establecimiento de límites) se pretende incidir en aquellas conductas

disruptivas identificadas como relevantes.

Entre los *Tratamientos probablemente eficaces* destacan las siguientes intervenciones:

1. Terapia Cognitivo-Conductual individual: incluye aspectos como educación afectiva y estrategias de manejo de la ira, entre otras intervenciones.
2. Entrenamiento en Habilidades Sociales y Resolución de Problemas: desde una perspectiva cognitiva se centra en el modo en que el niño percibe y experimenta el mundo, para posteriormente realizar un análisis paso a paso previo a llegar a una conclusión. A través de juegos e historias modela comportamientos prosociales, que son reforzados inmediatamente después de su ejecución a través de sistema de puntos o economía de fichas.
3. Terapia Multisistémica: asume que la conducta se entiende dentro de múltiples sistemas (siendo la familia y el grupo de iguales los más relevantes), en los que hay que intervenir a fin de modificar el comportamiento del niño. Incluye técnicas de entrenamiento a padres y otros procedimientos como el manejo de contingencias, entrenamiento en habilidades de solución de problemas y terapia marital.

El *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE) publicó en abril de 2013 una guía para la detección, evaluación y tratamiento de los TC y las conductas antisociales en niños y adolescentes. Sus conclusiones coinciden con las indicaciones de la *American Psychological Association,* recomendando, con un grado de evidencia alto-moderado, intervenciones basadas en la formación a padres de hijos de edades comprendidas entre los 3 y los 11 años. En el cuadro 10.2 se recogen algunos de los programas de intervención para los TC con evidencia científica según el NICE.

Cuadro 10.2. Programas de intervención para TC con evidencia científica

Rational-Emotive Mental Health Program (REMH)
Helping the Noncompliant Child
Triple P (Positive Parenting Program)
The Incredible Years
Reaching Educators, Children, and Parents (RECAP)
First Step to Success Program
Self-administered Treatment, plus Signal Seat

A pesar de que las intervenciones conductuales en los TC son las que gozan de mayor apoyo científico, aproximadamente un tercio de los niños y adolescentes tratados no se benefician de tales intervenciones (Masi *et al.,* 2011, Kazdin, 2008). En esta línea de trabajo se encuentran los estudios centrados en las distintas dimensiones de los TC. Recientemente, Miller *et al.* (2014) han estudiado la relación entre CU y eficacia

terapéutica. Estos autores parten de estudios previos que ponen de manifiesto cómo las técnicas de modificación de conducta son menos eficaces en la intervención en niños con TC y rasgos CU.

Respecto al tratamiento farmacológico, ningún psicofármaco tiene suficiente soporte empírico como tratamiento específico de los trastornos del comportamiento. No obstante, es importante tener en cuenta que cuando el TND o TC se presenta comórbido con otros trastornos que sí tienen tratamiento farmacológico específico con soporte empírico (por ejemplo, TDAH, trastorno depresivo mayor moderado-grave o trastorno bipolar), si tratamos estos con el fármaco adecuado, y la respuesta al fármaco es buena, es habitual que paralelamente también mejoren los síntomas TND o TC. Por lo tanto, ante un paciente con TDAH y TND o TC se recomienda, siempre que sea posible, tratamiento farmacológico además del tratamiento psicológico.

A pesar de que el litio es el fármaco que cuenta con más ensayos clínicos en población infanto-juvenil con diagnóstico principal de TC con resultados positivos en el control de la agresividad (Sarteschi, 2014), su perfil de efectos secundarios y su estrecho margen terapéutico limitan su prescripción.

Los fármacos de primera elección para reducir la agresividad-impulsividad son los antipsicóticos atípicos (APA) y generalmente se usan a dosis bajas (RTM-IV, 2012). La risperidona es el APA más estudiado en población infanto-juvenil con problemas de conducta. Sin embargo, no existen ensayos clínicos aleatorizados controlados que avalen el uso de APA en los TC propiamente dichos. A pesar de ello, cuando la gravedad de los síntomas lo requiere, está justificada la prescripción temporal de algún APA para controlar la agresividad.

En psiquiatría infanto-juvenil, si es necesaria la prescripción de algún fármaco en un paciente con TND o TC, es común apoyarse en las indicaciones aprobadas para otros trastornos. Los APA aprobados por la *Food and Drug Administration* (EEUU) en población infanto-juvenil para tratar la irritabilidad en los trastornos del espectro autista son la risperidona y el aripiprazol; y para tratar el trastorno bipolar o la esquizofrenia son la risperidona, aripiprazol, olanzapina y la quetiapina.

La Agencia Española del Medicamento es más restrictiva en este sentido. Permite tratar a los menores de 18 años con risperidona si presentan problemas graves de conducta en contexto de discapacidad intelectual, solo en un periodo máximo de 6 semanas; y aripiprazol, en mayores de 15 años con esquizofrenia. La risperidona tiene un perfil más sedativo que el aripiprazol a dosis bajas. La sedación discreta puede ser un efecto puntualmente deseado en algunos casos de TND-TC.

Los APA pueden provocar efectos adversos metabólicos (aumento de peso, de glucosa y de lípidos en sangre) y hormonales (ginecomastia y galactorrea), en mayor o menor medida según el fármaco y la dosis administrada del mismo. Siguiendo con los efectos adversos de los APA, cabe tener en cuenta que todos ellos pueden disminuir el umbral convulsivante en los pacientes con riesgo o diagnosticados de epilepsia. Respecto a los antipsicóticos clásicos (o neurolépticos), tales como el haloperidol, los APA tienen menos efectos extrapiramidales graves a corto y largo plazo. Es conveniente la

monitorización periódica de dichos efectos secundarios, teniendo en cuenta siempre la balanza riesgos-beneficio, informando al paciente y la familia de su posibilidad con mucho tacto y sin crear alarma.

Por último, indicar que gracias a la inmensa plasticidad del sistema nervioso en la etapa infanto-juvenil, y al creciente desarrollo de programas de tratamiento adecuados, los pacientes con riesgo biológico y ambiental elevado no deberían considerarse impermeables al cambio con la intervención terapéutica adecuada.

10.7. Caso clínico

10.7.1. Motivo de consulta

Nicolás actualmente tiene 14 años. Desde que cumplió un año tiene escasa capacidad para tolerar la frustración, y suele mostrarse más agresivo que los otros niños cuando se le lleva la contraria o se le niega algún deseo.

Sus padres lo describen como un niño "frío", al que le cuesta emocionarse, poco cariñoso, parece insensible al dolor ajeno, sus dibujos casi siempre tienen un contenido violento, suele jugar a guerras o peleas. Le encantaba destrozar los castillos de arena de los otros niños en la playa.

A la edad de 5 años, durante unas vacaciones en el camping con sus padres y tíos, después de recibir un tortazo de su tía mientras peleaba con su prima de 3 años por un juguete, esperó a la hora de la siesta, entró sigilosamente a la tienda de sus tíos mientras dormían, sacó el hámster de su prima de la jaula, se lo llevó a una zona boscosa cerca de allí y, sin pensárselo dos veces, lo aplastó de una pedrada. Nicolás se mostró en todo momento impertérrito ante los llantos de su prima, negándose a pedirle perdón. En ningún momento mostró ni un atisbo de sentimiento de culpa. Nicolás sabía que cuando sus padres se enfadaban con él gritaban y lo amenazaban con castigarlo, pero el castigo nunca se producía. En otra ocasión, a los 6 años, prendió fuego a la papelera de la clase con el mechero de su padre y casi incendia la escuela.

En el colegio tenía fama de ser el "matón" de la clase y solía alardear de ello. Durante el curso de tercero de Primaria montó una especie de mafia en la clase con tres de sus "ayudantes". Amenazaban con una paliza a los más "débiles" de la clase a menos que les pagaran 2 euros. Llegó a acumular en un trimestre hasta 100 euros. Ningún alumno lo delataba porque le tenían miedo. Hasta que un día un maestro vio que una niña le daba algo a Nicolás a escondidas, e intuyó que algo estaba ocurriendo, y se puso a investigar. Al final, la niña, asustada, lo confesó todo al tutor.

La psicopedagoga y el tutor diseñaron una hoja de seguimiento de las conductas de Nicolás en el colegio, utilizando sistema de puntos y contingencias, con un resultado bastante exitoso a lo largo del segundo y tercer trimestre de tercero de Primaria. Finalizó dicho curso sin extorsionar a ningún compañero más, aunque empezó un par de peleas en el patio, después de interpretar que se estaban metiendo con él.

Esta mejora conductual fue transitoria y no se generalizó, ya que Nicolás siguió

manifestando problemas graves de comportamiento en otros contextos. En general, sus notas nunca fueron malas, excepto educación física y música que las solía suspender por actitud.

En cuarto de Primaria se dedicó a realizar pequeños robos de material escolar y pertenencias de otros alumnos. Disfrutaba observando el desconcierto y la preocupación que sus robos ocasionaban en maestros y alumnos. Seguía su actitud de desobediencia y enfrentamiento a la autoridad. Había sido llamado varias veces al despacho del director, pero sabía camelárselo y casi siempre salía airoso, porque era capaz de engañarlo con cuatro lágrimas de cocodrilo y unas falsas disculpas. La escuela insistió, sin éxito, en varias entrevistas con los padres, que llevaran a Nicolás a un psicólogo.

A la edad de 11 años lanzó una piedra a un camión de bomberos para divertirse, fue descubierto y recibió una reprimenda policial. Sus padres no quisieron castigarlo por ello porque les pareció "una chiquillada". A los 13 años, después de un largo periodo de absentismo escolar y de consumo de porros en la vía pública, se empezó la intervención por parte de los servicios sociales. Esto facilitó que Nicolás y sus padres acudieran al centro asistencial, donde lentamente se consiguió una progresiva adherencia al tratamiento.

10.7.2. Evaluación

Nicolás cumpliría criterios de TC con rasgos CU de inicio infantil, grave. El DSM-5 ha traducido los rasgos CU como "emociones prosociales limitadas".

No parece que tenga comorbilidad con TDAH porque no es especialmente impulsivo, sino más bien planificador y vengativo, puede controlar su movimiento y el rendimiento académico es aceptable sin apenas tener que esforzarse. Aun así, se decidió administrar la escala de Conners a padres y maestros, dada la alta comorbilidad existente entre el TC de inicio infantil y TDAH. No resultaron significativas, por lo que se descartó TDAH.

En las escalas Achenbach versión padres (CBCL) y maestros (TRF) obtuvieron unas puntuaciones elevadas en las subescalas de agresividad y conducta delictiva. Sus padres no han sabido ponerle límites adecuados, pero Nicolás no se ha mostrado indiferente a los límites marcados por la escuela y en una ocasión por la Policía.

Actualmente sabemos que el comportamiento agresivo es estable en el tiempo, pero no todos los niños que tienen un TC llegan a la edad adulta con problemas antisociales; en este sentido, la maduración, el aumento en la capacidad de reflexión o encontrar un entorno de apoyo y reforzador son fenómenos que actúan en algunos casos modificando la trayectoria. Por ello, con una buena adherencia al tratamiento por parte de Nicolás, así como con la participación de sus padres y entorno más inmediato en un programa adecuado de tratamiento psicológico, se podría disminuir la elevada probabilidad de evolución a trastorno de personalidad antisocial.

10.7.3. Intervención

La intervención más adecuada para ayudar a Nicolás debería ser multidisciplinar, persistente en el tiempo, y que tuviese en cuenta tanto los factores protectores (por ejemplo, buena capacidad intelectual) como los factores de riesgo implicados, incluyendo tanto los de predisposición (por ejemplo, temperamento), como los precipitantes y mantenedores.

Se sabe que durante la infancia y adolescencia tienen lugar la mayor parte de los cambios que experimenta el ser humano en su trayectoria vital. Por lo tanto, sería arriesgado augurar cuál será la evolución de Nicolás; pero lo que sí es posible afirmar con mayor seguridad es que la ausencia de una intervención temprana y preventiva se ha convertido en otro "enemigo" del menor.

PARTE III

Evaluación e intervención

11
Valoración neuropsicológica pediátrica

11.1. Introducción

La neuropsicología como disciplina científica se centra en la comprensión de las relaciones cerebro-conducta, entendiendo la conducta como la observación simple del comportamiento. Tiene por objeto de estudio las funciones cognitivas superiores (inteligencia, atención, memoria, lenguaje, praxias, gnosias y funciones ejecutivas) en relación con los mecanismos y estructuras subyacentes. Tales habilidades se denominan "Funciones Cognitivas" y precisan de una valoración específica, mediante tests psicométricos, que permita ir más allá de la simple observación.

La Neuropsicología Pediátrica aplica el estudio de dicha relación en el contexto dinámico del desarrollo cerebral (Anderson, 2001). En consecuencia, debe entenderse el funcionamiento del cerebro desde la perspectiva del neurodesarrollo debido a:

1. La influencia del desarrollo sobre las estructuras cerebrales.
2. Los efectos del daño cerebral en niños.
3. La naturaleza y persistencia de los trastornos dependientes de la relación entre los sistemas neurológicos disfuncionales y los sistemas intactos.
4. La vulnerabilidad del desarrollo del cerebro a las condiciones genéticas y ambientales.

Tradicionalmente, se ha relacionado un rendimiento deficitario en un test específico a una lesión o disfunción cerebral. En la población infantil esta interpretación simplista y unidimensional es insuficiente, originando la necesidad de desarrollar procedimientos más sofisticados.

Diversos autores han detectado la escasa correlación que, en ocasiones, existe entre los resultados de un test y la capacidad funcional del niño en su vida cotidiana. Una de las explicaciones a este fenómeno podría ser la diferencia que existe entre las características propias de la situación en la que desarrolla la valoración y la estructura de las actividades cotidianas. Además, se añaden otros factores difíciles de controlar, como la motivación, personalidad o estilo cognitivo individual. Por este motivo, conscientes de estas limitaciones, a menudo en el ámbito infantil es necesario recurrir a:

1. La observación directa en diversos entornos como la escuela, la casa, el parque u otra situación lúdica.
2. La aplicación de cuestionarios o escalas.
3. La información recogida en la historia clínica.

Es necesario integrar toda la información obtenida por diferentes fuentes y procedimientos, y no centrarse únicamente en el resultado de un test que podría estar reflejando una realidad distorsionada.

Es imprescindible un análisis exhaustivo de toda la información disponible y contrastarla con la propia impresión clínica. Uno de los principales errores en el campo de la Neuropsicología Pediátrica es realizar inferencias y conclusiones a partir de información parcial. En la evaluación neuropsicológica debemos tener presente lo que ilustra la *Parábola de los ciegos y el elefante*. Esta expresa la dificultad para conocer la totalidad de una realidad por falta de acceso a la información, falta de comunicación o respeto por diferentes disciplinas.

Este capítulo trata de establecer los pasos a seguir en la práctica clínica y ofrecer herramientas que deberían tenerse en cuenta cuando se lleva a cabo una evaluación neuropsicológica en el ámbito infantil.

11.2. Neuropsicología pediátrica: similitudes y diferencias con la neuropsicología del adulto

El concepto de cambio es clave en la Neuropsicología Pediátrica. A pesar de la obviedad de esta afirmación, no siempre se otorga a las transformaciones debidas al desarrollo el papel que tienen. Esta tendencia a obviar el desarrollo viene determinada por la fuerte proyección de la Neuropsicología del adulto (Reed, 2008). Esta parte del supuesto de un cerebro consolidado con un desarrollo normal donde después de una "lesión cerebral" se desencadenan una serie de cambios neuroestructurales y, consecuentemente, en el funcionamiento del individuo.

Es cierto que ambas disciplinas comparten muchos principios (por ejemplo, las propiedades psicométricas de las pruebas, los problemas de fiabilidad y validez y los procedimientos de pruebas generales, entre otros). Pero difieren en el estado del cerebro en el momento de la valoración: uno consolidado (cerebro adulto) y el otro en proceso de desarrollo (cerebro infantil).

En la evaluación de los niños es fundamental tener en cuenta tanto la edad del niño como el nivel de desarrollo en el que se encuentra, la influencia del entorno familiar y los antecedentes culturales. El estudio con lesionados cerebrales adultos ha aportado poco a la comprensión del funcionamiento neuropsicológico del niño debido a que:

1. El cerebro del niño está en un estado de rápida evolución, mientras que los cambios en el cerebro adulto son más lentos y van en dirección opuesta.
2. Las alteraciones cerebrales en niños suelen ser más generalizadas. Es decir, frecuentemente no permiten una delimitación o localización anatómica precisa.

3. El desarrollo del niño va de abajo arriba: una lesión impide el desarrollo de procesos de organización superior porque afecta al desarrollo. Mientras que en el adulto también puede ir de arriba abajo: la lesión afecta a funciones más elementales, pero se conservan funciones superiores o capacidades consolidadas.

En 1984 Fletcher y Taylor proporcionan las bases teóricas para la Neuropsicología Pediátrica, señalando algunas de las creencias erróneas más típicas:

1. Los síntomas de los trastornos del cerebro son similares en niños y adultos.
2. Los tests creados para medir una habilidad concreta en el adulto miden lo mismo en el niño.
3. Los déficits específicos de comportamiento son el reflejo directo de un daño cerebral.
4. Los déficits conductuales representan una disfunción o desviación clara de un continuo.

Para evitar caer en estos errores, Fletcher y Taylor enfatizan en la importancia de entender las características propias de los trastornos médicos y del neurodesarrollo, considerando la influencia de las variables moduladoras, como el entorno y los factores sociales que influyen en las competencias básicas. Postulan que la Neuropsicología Pediátrica debe partir de una reflexión: "qué habilidades se han desarrollado y cómo la situación ha modificado el propio desarrollo". Sugieren la necesidad de centrarse en cómo esa dificultad interfiere, o interrumpe el desarrollo, en lugar de identificar qué alteraciones anatómicas están ocasionando tal situación (Ellison, 2007). Así, la Neuropsicología Pediátrica incorpora un modelo constructivista o interactivo en el que se concibe la relación cerebro-conducta como bidireccional.

El cerebro adulto tiene estructuras especializadas en ciertas funciones, como la percepción de caras o la percepción de fonemas; pero en un cerebro en desarrollo dicha especialización es fruto de un proceso progresivo. Por ejemplo, en las primeras etapas del desarrollo del lenguaje todo el cerebro se implica en esta función. Con el tiempo, ciertos mecanismos lingüísticos tienden a localizarse, generalmente, en el hemisferio cerebral izquierdo (Reynolds, 2009).

Actualmente se asume que es inapropiado interpretar las habilidades cognitivas del niño únicamente con las bases del modelo adulto. En los niños la disfunción cognitiva puede ser cambiante, y a medida que el cerebro va desarrollándose pueden emerger características nuevas; características difíciles de percibir en un primer momento debido a que esa función aún estaba en pleno proceso de desarrollo (Pennington, 2009).

11.3. Motivos para solicitar una evaluación neuropsicológica

La evaluación neuropsicológica persigue valorar las funciones cognitivas, conductuales y

emocionales que pueden estar alteradas como consecuencia de una afectación funcional o estructural del sistema nervioso central (SNC).

Berkelhammer afirma que la evaluación neuropsicológica es útil para establecer el funcionamiento inicial, el seguimiento, pautar las necesidades de intervención y contemplar la posibilidad de derivar a otros especialistas (Reynolds, 2009).

Los motivos para realizar una evaluación neuropsicológica son diversos (Artigas-Pallares, 2011):

1. Identificar y cuantificar déficits cognitivos y conductuales derivados de lesiones cerebrales de distintas etiologías (por ejemplo, tumores cerebrales, traumatismos craneoencefálicos, procesos degenerativos) que implican un riesgo de afectación cognitiva.
2. Determinar las secuelas sociales, escolares, familiares, legales y personales derivadas de una lesión.
3. Obtener información que permita contribuir al diagnóstico diferencial. Si se consulta por dificultades del aprendizaje y de lenguaje, y se sospecha un síndrome X frágil, resulta apropiado saber si el perfil neuropsicológico es consistente con lo que se conoce de dicho síndrome.
4. Aportar información sobre el funcionamiento cognitivo con el fin de diseñar un programa de intervención destinado a mejorar las dificultades o potenciar las habilidades detectadas.
5. Monitorizar la evolución y la eficacia de los tratamientos (farmacológicos, educativos o reeducaciones específicas). Establecer objetivamente los progresos, retrocesos o estancamientos.
6. Asesorar sobre el tipo de escolarización según las características del niño. Valorar si es preciso realizar un plan individualizado o adaptaciones metodológicas para mejorar el rendimiento escolar.
7. Contribuir al diagnóstico de un gran número de trastornos del neurodesarrollo: el TDAH, los trastornos del espectro autista (TEA), el trastorno específico del lenguaje (TEL), la dislexia, la discalculia, etc., donde las herramientas médicas (electroencefalograma, estudios de neuroimagen, pruebas metabólicas…) no ofrecen información para el diagnóstico.
8. Conocer el perfil de habilidades cognitivas o descartar dificultades a raíz del diagnóstico realizado a un familiar de primer orden.

Los niños candidatos a evaluación neuropsicológica pueden dividirse en cuatro categorías principales:

1. Lesiones cerebrales adquiridas (por ejemplo, traumatismo craneoencefálico, ictus, tumores cerebrales, infecciones cerebrales, etc.).
2. Malformaciones congénitas del SNC.
3. Problemas médicos o metabólicos que impactan sobre el funcionamiento del

SNC (por ejemplo, fenilcetonuria, encefalitis, etc.).

4. Trastornos vinculados a la maduración del SNC de base genética.

11.4. Evaluación neuropsicológica infantil

Los cuatro pilares fundamentales de la evaluación neuropsicológica son:

1. Entrevista clínica.
2. Valoración neuropsicológica.
3. Comunicación de resultados.
4. Informe e intervención.

La evaluación neuropsicológica comienza con la *entrevista clínica inicial,* a partir de la cual se obtiene información crucial, base de todo el proceso. Los padres tienen una gran cantidad de información acerca de sus hijos y, aunque pueden interpretar el comportamiento de manera diferente que los profesionales, tienen sus propias teorías de lo que está bien y lo que está mal. Por otra parte, también debemos escuchar, con respecto y humildad, el punto de vista del niño. Con frecuencia, los niños tienen claro qué es lo que les hace diferentes o lo que no pueden hacer.

Parte de la información obtenida en esta primera entrevista permite adaptar la evaluación a cada niño, teniendo en cuenta sus capacidades y el objetivo que se quiere conseguir. Debido a la variedad de síntomas, es preciso ser flexibles, abiertos de mente e imaginativos durante la evaluación. En este momento se decide la *selección de los test y cuestionarios* que se quieren utilizar, de acuerdo a la edad del niño, la utilidad del test y los contenidos que deben adecuarse a las capacidades y posibilidades de cada niño.

Posteriormente, una vez realizados los test, se deben *interpretar los datos obtenidos*. Cualquier interpretación de los resultados de un test debe realizarse de forma contextual. Un dato aislado tiene escaso valor, solo adquiere significado para el diagnóstico cuando se puede contrastar con la información aportada por la familia, el contexto escolar y la observación cualitativa de la conducta del niño durante todo el proceso.

La evaluación neuropsicológica finaliza con *la comunicación de los resultados* y las posibles *recomendaciones* (Artigas-Pallares, 2011).

Lezak considera que es fundamental considerar la individualidad del paciente y pensar en lo que se está evaluando y haciendo durante la evaluación neuropsicológica (Lezak, 2012).

11.4.1. Fases de la evaluación neuropsicológica infantil

A) Historia clínica

En la primera entrevista se obtiene la información aportada por los padres. Los resultados de la evaluación neuropsicológica adquieren significado diagnóstico cuando se evalúan en el contexto de las circunstancias personales, evolución, rendimiento escolar y el comportamiento mostrado durante la entrevista (Lezak, 2012).

Las entrevistas, ya sean estructuradas o semiestructuradas, persiguen obtener la siguiente información:

1. Datos descriptivos básicos.
2. Historia de desarrollo.
3. Historia social.
4. Historial médico relevante.
5. Antecedentes familiares de interés.

Estos datos, junto con la observación del comportamiento del niño, van a permitir intuir el perfil cognitivo y formular una primera hipótesis.

B) Selección de herramientas de evaluación

En la evaluación neuropsicológica infantil uno de los objetivos es observar el rendimiento y conseguir la máxima colaboración. Para ello es conveniente generar un ambiente agradable y, si es necesario, en ocasiones transgredir ligeramente las normas de administración. Por ejemplo, si un niño se siente más confortable en el suelo para resolver una prueba, debemos ser flexibles si con ello se consigue una mejor colaboración y un mayor rendimiento.

Es recomendable ofrecer una breve explicación, ajustada a la edad del niño, sobre las tareas que debe realizar, pactar intervalos de descanso para facilitar la participación y disminuir la ansiedad o el nerviosismo ante una situación poco conocida.

Puede ser beneficioso dedicar los primeros 15-20 minutos a hablar sobre algún tema atractivo, o simplemente permitir algún juego. Transcurrido este periodo de tiempo se puede reconducir la evaluación.

Cuadro 11.1. Datos de la historia clínica

- *Embarazo:* momento de gestación; duración de la gestación; problemas, acontecimientos; salud de la madre y comportamiento (dieta, consumo de substancias); situación traumática; enfermedades (por ejemplo, fenilcetonuria, diabetes gestacional, epilepsia, etc.) y tratamientos prescritos.
- *Parto:* peso al nacer; test de Apgar; complicaciones.
- *Desarrollo:* hitos del desarrollo; problemas de alimentación; sueño; habilidades sociales y de comunicación.
- *Historia médica:* audición; visión; antecedentes de enfermedades sistémicas o neurológicas.
- *Antecedentes familiares:* enfermedades médicas o psiquiátricas; problemas de aprendizaje; estilos de enseñanza.
- *Historia escolar:* adaptación escolar; relaciones con iguales; preocupaciones de los maestros e inicio de las preocupaciones.

– *Sociabilidad:* relaciones del niño en espacios lúdicos; estilo de juegos; relaciones con hermanos; adaptaciones a situaciones nuevas.

Los niños pueden ver las pruebas como algo similar a una situación de examen, provocando respeto, miedo y ansiedad. Los niños con problemas de conducta pueden tratar de manipular la situación, haciendo preguntas, negándose a contestar, levantándose, pidiendo descansos constantemente o incluso mostrar hostilidad.

Estas conductas son un dato más en la observación y el posterior análisis. Por ejemplo, si el niño se niega a cooperar ha de valorarse si tal comportamiento es constante o solo se manifiesta en tareas concretas; esto puede ofrecer información relevante para la comprensión global de los resultados.

Al igual que con los adultos, es necesaria una actitud de aceptación, comprensión y respeto hacia el niño para establecer y mantener una buena relación. Generar un buen entorno es importante, y cuando estamos frente a niños es imprescindible, ya que pueden mostrar altos niveles de ansiedad o dificultades en la interacción social. La fatiga, la falta de motivación, un entorno desconocido o con excesivo ruido, la inseguridad y la forma de relacionarse con el adulto son factores que también pueden interferir en los resultados y, por tanto, debemos anotarlo como un dato cualitativo a tener en cuenta.

Para seleccionar los tests deben tenerse en cuenta las siguientes premisas:

1. Las funciones que se quieren evaluar.
2. La finalidad de la evaluación.
3. Las limitaciones que conllevan las características del niño.
4. El repertorio de test.
5. El tiempo que se dispone para la evaluación.

Cuadro 11.2. Observaciones cualitativas

Observaciones cualitativas durante la resolución de las tareas:

Motivación; colaboración; tolerancia a la frustración; tendencia a la perseverancia; capacidad de resolución de problemas; flexibilidad cognitiva y comportamental.

Conducta del niño:

Relación con el examinador; conducta colaboradora-oposicionista durante el proceso o en ciertas fases de la valoración; evitación de tareas que requieren un esfuerzo.

Funcionamiento:

Armónico (ritmo de trabajo, rendimiento constante, rendimiento irregular, etc.).

Niveles de estrés o ansiedad:

Evolución del estrés o ansiedad durante la evaluación.

Capacidad de comunicación:

Uso de recursos verbales-no verbales; capacidad para iniciar, mantener y finalizar el acto comunicativo; conducta libre, difícil de redirigir.

Verbalizaciones del niño:

Habla de forma espontánea; construcción de las oraciones; capacidad para transmitir su pensamiento; comprensión de órdenes e instrucciones; aspectos pragmáticos del lenguaje (ritmo, prosodia…).

Tipos de respuestas conductuales durante la ejecución de los tests:

Respuesta reflexiva *vs.* impulsiva; capacidad de planificación, organización y secuenciación de las tareas; capacidad para focalizar, dividir y mantener la atención; capacidad de cambio (flexibilidad cognitiva).

La selección de los tests ha de ser flexible, es decir, se pueden y deben ir modificando en función de los resultados que se obtienen o de las dificultades que pueden aparecer para aplicar esa herramienta al niño en cuestión. A medida que avanza la valoración se va obteniendo información que puede confirmar la hipótesis inicial o generar dudas que obliguen a modificar algún aspecto o test escogido con anterioridad.

Es importante tener en cuenta que no debemos sobrecargar al niño con numerosos test: si un test ya aporta información suficiente y clara no es preciso continuar evaluando esa misma función con otra prueba. Por ejemplo, si se tiene claro que la inteligencia está dentro de la normalidad no es necesario administrar otro tests de inteligencia para contrastar los resultados; a no ser que exista una razón que lo justifique.

Las puntuaciones que se obtienen son cuantitativas; esto es, nos dan información sobre el valor relativo de la puntuación obtenida con respecto a los datos normativos. Pero en la evaluación neuropsicológica, más allá de las puntuaciones del test, deben observarse aspectos cualitativos (cuadro 11.2) que ayudan a entender mejor los datos, a completar la información y a analizar los procesos cognitivos.

La situación de evaluación puede ofrecer información distorsionada. Por ello es importante observar y comparar la conducta en distintos ámbitos (por ejemplo, observación en la escuela o en una situación no estructurada, como puede ser la sala de espera de la consulta). Como ya se ha dicho anteriormente, los datos obtenidos en la valoración deben analizarse rigurosamente y tener en cuenta el contexto y la información disponible.

No todas las dificultades que se observen afectan del mismo modo al niño, ni tienen la misma relevancia; por este motivo hay que analizar, comparar y estudiar los resultados obtenidos y contrastarlos con el motivo de consulta y con los datos cualitativos observados durante la valoración.

Con todos estos datos el profesional debe estar capacitado para realizar la *devolución de los resultados y plantear un plan de actuación.* Si surgen dudas respecto

a los resultados obtenidos, y la propia impresión clínica, se aconseja alargar el proceso de evaluación neuropsicológica.

11.5. Tests empleados en la evaluación neuropsicológica

Se dispone de abundantes tests específicos para evaluar las funciones cognitivas. Las habilidades medidas con los instrumentos de evaluación neuropsicológica suelen agruparse en áreas o dominios para facilitar el trabajo y la comunicación entre profesionales (atención, lenguaje, cálculo, memoria y aprendizaje, percepción, motricidad, funciones somato-sensoriales, habilidades espaciales y funciones ejecutivas).

Pero las funciones cognitivas están interrelacionadas entre ellas y se solapan unas con otras. Es decir, nuestro cerebro no actúa de forma disgregada: lo que dificulta o imposibilita que un test pueda evaluar un concepto cognitivo puro o analizar una función cognitiva de forma aislada. Debido a esta interrelación no hay una única manera de agruparlas. Así, la atención y las funciones ejecutivas se pueden considerar conjuntamente; el cálculo se puede interpretar parcialmente como parte del lenguaje, de la atención o las funciones ejecutivas. Asimismo, la percepción se puede considerar conjuntamente con las habilidades espaciales y referirse a ella como funciones visuoperceptivas o visuoespaciales. Citando palabras de Joaquim Fuster (2003): "Todas la funciones cognitivas comparten la misma estructura. La percepción es parte de la adquisición y recuperación de los contenidos de la memoria; la memoria almacena información que fue obtenida gracias a la percepción; el lenguaje y la memoria son también interdependientes; el razonamiento lógico y el lenguaje son formas particulares de la acción cognoscitiva; la atención participa en todas las funciones y la inteligencia se sirve de todas".

Partiendo de esta premisa, y de la cantidad de tests de que disponemos, es importante tener claro qué se está buscando y para qué, la edad cronológica y mental, los posibles déficits, así como el tiempo disponible para la evaluación. En la evaluación neuropsicológica se debe incluir la valoración de los diferentes procesos cognitivos (el estado de alerta, la habilidad intelectual general, la orientación, la atención, las capacidades lingüísticas, las funciones visuoespaciales y visuoperceptivas, la memoria y las funciones ejecutivas).

Para realizar una buena evaluación neuropsicológica y comprender la globalidad del niño, no podemos descuidar explorar la conducta, la personalidad y el estado afectivo.

En la página web www.sintesis.com se proponen los tests más conocidos, agrupados por funciones y áreas cognitivas a evaluar. Constituye una guía básica de los tests más utilizados en neuropsicología pediátrica. Se remite al lector a ampliar esta información en manuales especializados como los de Baron (2004) o Lezak (2012).

11.5.1. Funcionamiento intelectual

El objetivo de evaluar el funcionamiento intelectual es delimitar un punto de partida. Es imprescindible conocer el nivel general de funcionamiento cognitivo para entender la globalidad del niño. El funcionamiento intelectual se puede evaluar desde el nacimiento; hablándose durante los tres primeros años de Cociente de Desarrollo.

Existen numerosas pruebas, si bien las más comúnmente utilizadas son las Escalas de Inteligencia de Wechsler. En ocasiones es útil utilizar otro tipo de tests en función de la edad y los déficits que presenta el niño.

Un tema fundamental en el progreso de la inteligencia en la infancia es si el cociente de inteligencia (CI) permanece estable a lo largo del desarrollo. Aunque en la evaluación de adultos, y también durante muchos años en niños, se ha tenido mucha fe en los tests de inteligencia como medidas estables, siempre que el test se aplicase correctamente, los estudios de seguimiento cuestionan esta idea general.

Las dificultades específicas del niño, como puede ser un trastorno específico de lenguaje, pueden condicionar el rendimiento en las subpruebas verbales del test de inteligencia y esto condicionar el cociente intelectual total.

Diversos investigadores han realizado estudios longitudinales de CI a lo largo del ciclo vital y han concluido que los tests tradicionales de desarrollo infantil no predicen bien los resultados en tests de inteligencia administrados posteriomente. No obstante, unas puntuaciones bajas en tests de desarrollo pueden ser útiles para indicar si hay algún problema en el desarrollo global.

11.5.2. Funciones ejecutivas

En la mayoría de manuales de evaluación neuropsicológica las funciones ejecutivas aparecen al final de todas las funciones cognitivas; ya que acostumbra a conceptualizarse como la Función Cognitiva Superior por excelencia. En este capítulo, se ha modificado tal planteamiento, entendiendo las funciones ejecutivas como la función reguladora del resto de funciones y, por tanto, la base del control cognitivo (Barkley 2012).

Las funciones ejecutivas son un constructo heterogéneo. Formado por un amplio abanico de habilidades que incluyen la capacidad de organizar, planificar y seleccionar apropiadamente los objetivos, iniciar un plan y mantenerlo en la mente mientras se ejecuta una determinada tarea. Para ello, se requiere inhibir las distracciones, cambiar de estrategias de modo flexible si la situación lo requiere, y autorregular-controlar el curso de la acción para cerciorarse que la meta propuesta llegue a realizarse adecuadamente (Artigas-Pallares, 2011).

La evaluación de las funciones ejecutivas en el niño no es tarea fácil. Se trata de un constructo teórico con muchas dimensiones, y cuyos componentes aún no han sido identificado ni delimitado con claridad. Por otra parte, las funciones ejecutivas emergen en el primer año de vida y continúan desarrollándose a lo largo de la adolescencia. De ello se deriva que ciertas disfunciones cognitivas no se detecten en la primera infancia, sino en fases posteriores del desarrollo.

11.5.3. Atención

De acuerdo con el lenguaje cotidiano, prestar atención significa mostrar interés por un estímulo en particular o centrarse en una tarea. En el entorno concurren tal cantidad de estímulos que el cerebro es incapaz de procesarlos en su totalidad; por lo que se requiere una función capaz de regular, seleccionar y organizar toda la información. De forma simple, el término "atención" puede conceptualizarse como la puerta de entrada del flujo de la información hacia el cerebro (Petersen, 2012). Los modelos de estudio de la atención acostumbran a dividirla en los siguientes componentes o subtipos: capacidad de alerta, atención focalizada o selectiva, atención dividida, atención sostenida y atención alternante.

En la mayoría de los modelos explicativos se concibe la atención como un sistema complejo de diferentes componentes que interactúan, permitiendo que la persona filtre la información relevante de la irrelevante. Comprende varios procesos básicos: la selección sensorial (filtrado, enfoque, cambio automático), la selección de la respuesta, la capacidad de atención y el rendimiento sostenido.

Esta complejidad implica que no pueda estar ligada a una única estructura anatómica, ni se pueda utilizar determinado test para medirla de forma específica. E implica que los déficits atencionales pueden ser el resultado de una alteración en uno o más de estos componentes de la atención. Por ejemplo, al pedir a un niño que lleve a cabo una tarea de atención del tipo: "frente a una hoja de papel, tachar ciertos estímulos e ignorar otros", requiere diversos procesos. En primer lugar, dirigir la atención hacia la hoja de papel; detectar el estímulo e identificarlo, ignorar el resto de estímulos; y por último, activar aspectos motores para utilizar correctamente el lápiz. Obviamente, estos mecanismos no pueden ser generados mediante un sistema cognitivo único. De tal forma, es difícil establecer límites entre diferentes mecanismos atencionales que están unidos entre sí, así como separar la atención del resto de habilidades cognitivas con las que interactúa (Artigas-Pallares, 2011).

11.5.4. Lenguaje y funciones instrumentales

A) Lenguaje

El ser humano está biológicamente preparado para adquirir el lenguaje de forma innata. Es una habilidad cognitiva crucial para un buen desarrollo cognitivo, social y emocional. Nos permite aprender, comunicar y transmitir nuestras emociones, ideas, opiniones, persuadir a los otros y resolver conflictos de la vida cotidiana.

Como parte de la evaluación neuropsicológica es importante evaluar el lenguaje a través de una parte observacional del lenguaje espontáneo que permita valorar aspectos cualitativos (cuadro 11.3) y una parte psicométrica. No es lo mismo observar el lenguaje en situaciones libres que durante la realización de un test, donde se limita la expresión; por ello, observar el juego puede ser un medio muy útil para valorar el lenguaje. La

observación de la actividad espontánea del niño durante el juego compartido, o en la interacción con la familia, ofrece información espontánea importante. En el cuadro 11.4 aparecen los aspectos fundamentales que se han de considerar al realizar un registro del lenguaje.

Cuadro 11.3. Aspectos cualitativos del lenguaje

Aspectos no verbales
– Lenguaje gestual (rico, pobre, inadecuado).
Forma
– Fluencia, volumen, articulación y prosodia.
– Fenómenos lingüísticos (muletillas, neologismos, parafasias semánticas, parafasias fonéticas, jerga…) y errores fonéticos (substituciones, distorsiones, adiciones, reducciones, omisiones…).
Contenido
– Léxico expresivo y comprensivo.
– Morfosintaxis (número de elementos, tipo de frases, secuencia oración, concordancia género-número, nexos funcionales, uso sustantivos comunes *vs.* propios, adjetivos, adverbios).
Uso de interacciones verbales
– Diálogo (inicia fácilmente, no habla de forma espontánea).
– Respuestas (inmediatas, ausentes, fuera de contexto).
– Discurso (coherente-incoherente, organizado-desorganizado).

Cuadro 11.4. Aspectos a observar en el registro del lenguaje

Contenido (léxico-semántica)
– Aspectos a valorar: cantidad de vocabulario; denominación; relaciones semánticas; lenguaje abstracto (categorías de objetos, categorías temporales y categorías espaciales).
Forma (fonología, morfología, sintaxis)
– Aspectos a valorar en la fonología: mecanismos de articulación del habla como la fuerza o la respiración; sonidos que pueden ser articulados fácilmente y que generan dificultad o imprecisión.
– Aspectos a valorar en la morfología: forma de las palabras (género, número, persona); comprensión de las palabras; entonación.
– Aspectos a valorar en la sintaxis: estructura de la frase (sujeto, verbo, complementos), de las oraciones (imperativas, negativas, interrogativas), de las oraciones compuestas (coordinadas, subordinadas y yuxtapuestas).
Pragmática
– Aspectos a valorar: turno de palabra; calidad informativa en la conversación; adecuación del gesto al contenido del lenguaje; flexibilidad para cambiar de tema.

B) Lectura y escritura

La lectura y la escritura requieren un proceso de aprendizaje gradual en el que se va adquiriendo cada vez mayor eficacia por la automatización de dicho aprendizaje. En la evaluación neuropsicológica es imprescindible valorar dichas habilidades; aunque estas no sean motivo de preocupación.

11.5.5. Memoria y aprendizaje

La memoria es un sistema complejo de procesamiento de la información que permite registrar, codificar, consolidar, almacenar, acceder y recuperar la información (Baddeley, 2009). La codificación se refiere al tratamiento de la información para ser almacenada; y la consolidación, al fortalecimiento de las representaciones mientras están almacenadas. Para que una memoria sea útil, uno debe ser capaz de recuperar la información (Banich, 2010).

La memoria no es unitaria y se puede clasificar empleando diversas dimensiones:

1. Dimensión temporal: según el tiempo que la información persista en la memoria es posible diferenciar entre memoria inmediata, memoria de trabajo, memoria a corto plazo y memoria a largo plazo. Se sabe que en los trastornos del neurodesarrollo, y especialmente en los trastornos del aprendizaje, la memoria a corto plazo, y sobre todo la memoria de trabajo, tienen un papel crucial, ya que intervienen en múltiples funciones cognitivas complejas del cerebro (Baddeley, 2009), como son la lectura, la comprensión de textos y la resolución de problemas matemáticos y el cálculo (Henry, 2001).
2. Dimensión secuencial: divide el proceso mnémico en fases sucesivas: fase de recepción y registro de información; fase de consolidación; fase de almacenamiento; fase de recuperación de la información y fase de evocación (Baddeley, 2009).
3. Dimensión contenido: permite distinguir cómo la información puede ser recuperada y evocada. En tal contexto, se diferencia entre memoria declarativa (explícita), capacidad para la recolección consciente de datos, y la memoria no declarativa (implícita o procedimental), evidenciada en el uso de procedimientos (Baddeley, 2009).

11.5.6. Funciones visoperceptivas, visoespaciales y visoconstructivas

Las funciones visuoespaciales permiten la interacción real o imaginaria con el espacio. Engloban la identificación y representación de formas, tamaños y dimensiones, la habilidad constructiva, la discriminación de posiciones y direcciones y, además, la comprensión y uso de componentes del lenguaje que impliquen temporalidad y espacialidad.

Los niños con dificultades visuoespaciales suelen confundir derechaizquierda, adelante-atrás y arriba-abajo. No ubican de forma correcta los objetos en el espacio y pueden confundir letras especulares (p q d b). No es raro que tengan dificultades en algunos aspectos de las matemáticas y problemas para interpretar ciertos conceptos de la física y geometría.

11.6. Evaluación del estado de ánimo, conducta, funcionamiento adaptativo y personalidad

Hay una estrecha relación entre la evaluación neuropsicológica y los problemas emocionales y adaptativos. Por esta razón la evaluación neuropsicológica no puede considerarse acabada hasta que no se valoren estos componentes. Ver una lista detallada en la página web www.sintesis.com.

11.7. Comunicación e informe de resultados

El propósito último de la evaluación neuropsicológica es responder a las dudas generadas en la primera entrevista, así como ofrecer una explicación razonada para que el entorno pueda entender el diagnóstico y las implicaciones que este tiene en todas las áreas del niño.

La fase final de la evaluación neuropsicológica consiste en comunicar los resultados y ofrecer las respuestas, actuaciones, recomendaciones y el plan de actuación, con el objetivo de mejorar la sintomatología presente.

En todos los casos evaluados corresponde preparar un informe que refleje detalladamente los datos del sujeto, las preocupaciones iniciales, los hallazgos de las pruebas (con las observaciones cualitativas que reflejen el perfil cognitivo y conductual del niño evaluado), acompañado de las recomendaciones o plan de actuación.

La evaluación neuropsicológica finaliza cuando, una vez obtenidos los datos, se llega a una conclusión y a un diagnóstico, abriendo la posibilidad de brindar recomendaciones y líneas de actuación.

Se pueden considerar dos fases. La primera, centrada en la comunicación de los resultados y las conclusiones a la familia. Es recomendable, si la edad y capacidad de comprensión lo permiten, explicar al niño los hallazgos, adecuándose a su nivel y a la preocupación que ha mostrado durante el proceso. Frecuentemente, el propio afectado, aunque sea un niño, necesita una respuesta explicativa y coherente de lo que le pasa, ya que él es consciente y lo vive día a día en la escuela, con los amigos, etc. Es prácticamente una constante que el niño tenga la autoestima baja; de tal forma, en el momento en que se le facilita una interpretación y comprensión de sus dificultades puede iniciarse un proceso de aceptación, desprovisto de sentimiento de culpa, responsabilidad, que le ayudará a tener una imagen más positiva y real de sí mismo.

Una vez se han comunicado y aclarado los interrogantes respecto a los resultados, se inicia la segunda fase, donde debe quedar todo plasmado en un informe escrito. Los informes no tienen una estructura fija, por lo que pueden variar en forma, contenido y lenguaje. Del informe cabe matizar una serie de aspectos a considerar:

1. Estilo: la redacción debe ser lo más clara y sencilla posible, independientemente de quien sea el destinatario. Idealmente debe ser escrito con frases cortas para

maximizar la claridad. Es muy probable que el paciente o su familia lo lean y que sea leído por muchas otras personas. En consecuencia, la redacción debe ser cuidadosa, evitando declaraciones sin fundamento, o hacer un relato en el que se minimice al individuo o contenga connotaciones negativas (por ejemplo, un paciente no debe ser descrito como un disléxico, sino como un niño con dislexia); además debería ser citado por su nombre y no como "el paciente" (Riccio, 2010).

2. Longitud: en función del destinatario, la longitud de los informes puede variar considerablemente (informales, como cartas breves, o completos, como un informe narrativo). La longitud también depende de la finalidad y de la propia complejidad de los hallazgos. Debe estar orientado a los problemas y responder claramente a la situación.
3. Privacidad e información confidencial: la información que es válida, pero no relevante debe ser omitida. La omisión de información irrelevante es un principio ético (APA, 2003). De acuerdo con este principio, no se deben incluir declaraciones que no estén relacionadas con la evaluación o que sean una invasión injustificada de la privacidad. Se debe tener cautela si se incluye información confidencial o negativa que implica a terceros (ex pareja, padres, hermanos, etc.); esta debería ser referida de modo que no lo identifique sin su consentimiento previo (por ejemplo, en lugar de "el hermano de Juan tiene un trastorno bipolar…", es mejor afirmar "hay antecedentes de trastorno bipolar en familiares de primer grado").
4. Contenido: todos deben contener cierta información básica, como identificación (para evitar confusiones): nombre, fecha nacimiento, edad; fecha de la valoración e informe y centro escolar; motivo de consulta; antecedentes personales y familiares de interés; desarrollo e hitos evolutivos de adquisiciones básicas del neurodesarrollo; contexto (preocupación de la familia); observaciones durante la historia clínica y en el momento de la valoración; resultados de las pruebas realizadas y resumen del perfil cognitivo; y diagnóstico y recomendaciones.

11.8. Intervención

Una vez realizada la devolución y el informe de los resultados es importante dar a la familia y al entorno un plan de actuación.

Para la familia, la preocupación inicial es entender lo que le sucede al niño. Una vez resuelta esta pregunta surge inmediatamente la necesidad de saber qué es lo que deben hacer ante esta situación. Es entonces cuando cobra sentido la estrecha relación entre la evaluación neuropsicológica y la intervención. De hecho, la intervención da sentido a la evaluación neuropsicológica y viceversa.

A menudo se cae en el error de centrarse exclusivamente en comunicar a la familia el diagnóstico, olvidando la necesidad de informar sobre los próximos pasos a seguir, o

métodos de tratamiento, con el fin de hacer frente a las dificultades identificadas.

El objetivo de la evaluación neuropsicológica no debería ser únicamente el diagnóstico, sino identificar los puntos fuertes y débiles para poder guiar el tratamiento. En la visita de devolución la preocupación inicial de los padres es ser conocedores de lo que le sucede a su hijo (el diagnóstico). Una vez se ha comunicado, la preocupación de los padres pasa instantáneamente a saber qué es lo que deben hacer para mejorar la situación actual.

A modo de reflexión final, retomar la *Parábola de los hombres ciegos y el elefante.* "Un Rey pidió a seis ciegos que determinaran cómo era un elefante palpando diferentes partes del cuerpo del animal. El hombre que tocó la pata dijo que el elefante era como un pilar; el que tocó su cola dijo que el elefante era una cuerda; el que tocó su trompa dijo que era como la rama de un árbol; el que tocó la oreja dijo que era como un abanico; el que tocó su panza dijo que era como una pared; y el que tocó el colmillo dijo que el elefante era como un tubo sólido. El Rey les explicó: 'Todos ustedes están en lo cierto. La razón por la que cada uno está diciendo diferentes cosas es que cada uno de ustedes tocó una parte diferente del elefante. Por lo tanto el elefante tiene todas las características que mencionaron'.".

Las enseñanzas de la parábola de los sabios ciegos y el elefante pueden aplicarse a muchos campos de conocimiento: necesitamos combinar los conocimientos biológicos, genéticos, ambientales y de personalidad del niño para entender la globalidad de lo que está sucediendo para poder guiar la intervención.

12
Rehabilitación neuropsicológica infantil

12.1. Introducción

El daño cerebral pediátrico puede provocar una discapacidad permanente y comprometer la adquisición de futuras habilidades debido a las lesiones primarias y a la interrupción del proceso de desarrollo cerebral (Catroppa y Anderson, 2010). Numerosos estudios han identificado alteraciones en las áreas cognitivas que afectan al buen funcionamiento en la vida diaria y que puede interferir en el aprendizaje escolar, en las habilidades adaptativas y en la calidad de vida del niño (capítulo 4).

El proceso de rehabilitación neuropsicológica abarca cualquier estrategia de intervención que tenga como objetivo permitir a los niños, y a sus familiares, reducir los déficits cognitivos, conductuales y emocionales, manejar estas dificultades y reducir su impacto en la vida cotidiana (Enseñat *et al.,* 2011). Previo a diseñar un programa de rehabilitación neuropsicológica infantil es imprescindible realizar una evaluación neuropsicológica completa que evalúe el funcionamiento cognitivo.

Anderson *et al.* (2001) definen la evaluación neuropsicológica como el proceso en el que el neuropsicólogo clínico pediátrico integra la información médica con los resultados de las pruebas aplicadas para conocer las dificultades del niño.

La evaluación neuropsicológica pediátrica se diferencia de una evaluación psicológica no solo por el tipo de pruebas utilizadas, sino por la interpretación de los resultados en términos del conocimiento de la estructura y función del cerebro en desarrollo.

La evaluación neuropsicológica tiene como objetivos identificar, describir y cuantificar las alteraciones cognitivas y conductuales que ocasionan las diferentes lesiones cerebrales, así como conocer las capacidades preservadas. Esta información ayuda al profesional a realizar un buen diagnóstico, establecer objetivos de tratamiento pertinentes y guiar el programa de rehabilitación neuropsicológica (Enseñat *et al.,* 2011).

Junto a las pruebas psicométricas deben administrarse cuestionarios a los padres y profesores que evalúen la conducta, las habilidades sociales y el funcionamiento en las actividades de la vida diaria del niño (capítulo 11). Los datos proporcionados por los cuestionarios son de especial utilidad en la rehabilitación, puesto que en algunos casos los resultados obtenidos en situaciones de evaluación estandarizada no se corresponden con el funcionamiento real del niño en su vida cotidiana. Cuando evaluamos con el propósito de diseñar y aplicar un programa de rehabilitación, los tests estandarizados no siempre

nos dan la respuesta esperada.

Es pertinente considerar la rehabilitación neuropsicológica infantil en el marco del modelo biopsicosocial definido por la Organización Mundial de la Salud. Este modelo define tres conceptos claves en rehabilitación:

1. Deficiencia o déficit (nivel orgánico): implica problemas en las funciones fisiológicas o en las estructuras corporales del niño. Dichos problemas se pueden traducir en una pérdida, defecto o anomalía de la función. Es la exteriorización directa de las consecuencias de una enfermedad o trastorno.
2. Limitaciones en las actividades (nivel personal): engloba las dificultades que un niño puede tener para llevar a cabo actividades cotidianas. Estas dificultades pueden aparecer como una alteración cualitativa o cuantitativa en la manera en que el niño desempeña la actividad en comparación con los otros niños que no tienen un problema de salud similar. Supone la objetivación de la deficiencia.
3. Restricciones en la participación (nivel social): refleja los problemas que un niño puede experimentar al involucrarse en situaciones vitales, tales como relaciones entre iguales, en la escuela, en la familia… Es la socialización de la problemática causada por las consecuencias de una enfermedad o trastorno, manifestada a través de la deficiencia y las limitaciones en las actividades.

La presencia de una restricción en la participación del niño viene determinada por la comparación, en una situación similar, del niño con discapacidad respecto a un niño sin discapacidad. Tener en cuenta este aspecto tiene implicaciones para el desarrollo de la rehabilitación de los niños que han sufrido daño cerebral. Por una parte, pone en evidencia que las diferentes secuelas del daño cerebral (físicas, cognitivas, emocionales y sociales) no pueden ser abordadas como problemas aislados, sino que exigen una actividad coordinada con diferentes profesionales de la rehabilitación. También subraya la necesidad de tener en cuenta modelos de rehabilitación basados en una perspectiva integral, que tenga en consideración no solo las deficiencias, sino también el carácter psicosocial de la discapacidad y las consecuencias a largo plazo (Muñoz, 2009).

La rehabilitación neuropsicológica infantil es parte de un modelo multidisciplinar en el que intervienen médicos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, logopedas, profesores de educación especial, trabajadores sociales así como neuropsicólogos y familiares de los niños. Sus objetivos son ayudar en la recuperación del niño y su familia, y trabajar con ellos para compensar, restaurar o sustituir los déficits cognitivos, así como entender y tratar los problemas cognitivos, conductuales, emocionales y sociales (Prigatano y Gupta, 2006).

En el caso del daño cerebral adquirido, el proceso de rehabilitación debería iniciarse lo antes posible, siempre y cuando el niño está médicamente estable. Se han descrito tres fases en el proceso de recuperación. La intervención en la fase inicial (coma y estado de mínima consciencia) consiste en la estimulación sensorial regulada. En la segunda fase el objetivo es incrementar el nivel atencional, mejorar la comunicación y facilitar la

recuperación de las alteraciones cognitivas y conductuales de una manera intensiva, preparando el regreso a su entorno después del alta hospitalaria. La última fase hace referencia a la reincorporación al entorno familiar y escolar. Esta última hace patente la necesidad de incluir en el proceso rehabilitador no solo al niño y su familia, sino también a la escuela.

Considerando la importancia de la intervención a nivel escolar, el siguiente capítulo del libro se dedica íntegramente a la denominada neuropsicología escolar.

Sholberg y Mateer (2001) proponen seis principios que sustentan la rehabilitación neuropsicológica:

1. Utilizar un modelo de tratamiento basado en teorías y conceptos experimentales.
2. Usar actividades terapéuticas que estén jerárquicamente organizadas (de sencillas a complejas).
3. Proporcionar al niño suficiente entrenamiento por repetición, ayudando a la correcta interiorización del aprendizaje.
4. Las decisiones del tratamiento han de estar basadas en los progresos del niño.
5. Desde el principio del tratamiento facilitar, de forma activa, la generalización a las actividades de la vida diaria.
6. Ser flexible en la adaptación de los objetivos del tratamiento.

En esta misma línea, Muñoz y Tirapu (2001), tras revisar distintos modelos y protocolos de intervención neuropsicológica, identifican algunas características generales a tener en cuenta a la hora de diseñar cualquier programa de rehabilitación:

1. Tomar como punto de partida modelos teóricos de referencia.
2. Adoptar una perspectiva interdisciplinar y múltiple.
3. Establecer un orden de prioridades.
4. Comenzar la intervención de forma precoz.
5. Emplear un tiempo suficiente de tratamiento.
6. Centrar la rehabilitación en las limitaciones derivadas del déficit, que no en el propio déficit.
7. Las habilidades conservadas son la base del tratamiento.
8. Es imprescindible considerar las variables emocionales.

12.2. Modelos de intervención neuropsicológica

Los modelos de rehabilitación neuropsicológica infantil se pueden clasificar según el objetivo de la intervención (Catroppa y Anderson, 2009):

1. *Restauración:* reducir el déficit mejorando la función a través del tratamiento directo de los déficits cognitivos subyacentes; recuperar la función en sí

misma, o lo que es lo mismo, favorecer la recuperación de medios.

2. *Compensación:* minimizar las limitaciones funcionales, enseñando o entrenando al niño a utilizar procedimientos alternativos con el fin de evitar las dificultades que experimenta como consecuencia de los déficits cognitivos. Se busca favorecer la recuperación de objetivos: lo relevante es lograr unos objetivos determinados, independientemente de los medios empleados a tal efecto (medios que, con toda probabilidad, serán diferentes a los empleados antes de la lesión). En este caso, tanto los cuidadores como la familia y los profesores desempeñan un papel relevante en la comprensión de las dificultades y en la modificación del entorno del niño.

Las técnicas de restauración y las estrategias compensatorias no son mutuamente excluyentes, se pueden combinar a lo largo del proceso rehabilitador. En la rehabilitación neuropsicológica infantil deberían combinarse en función de la etapa de recuperación en la que se encuentre el niño: restauración de la función, adaptación funcional, modificación del entorno, partiendo de modelos tanto cognitivos como conductuales y emocionales.

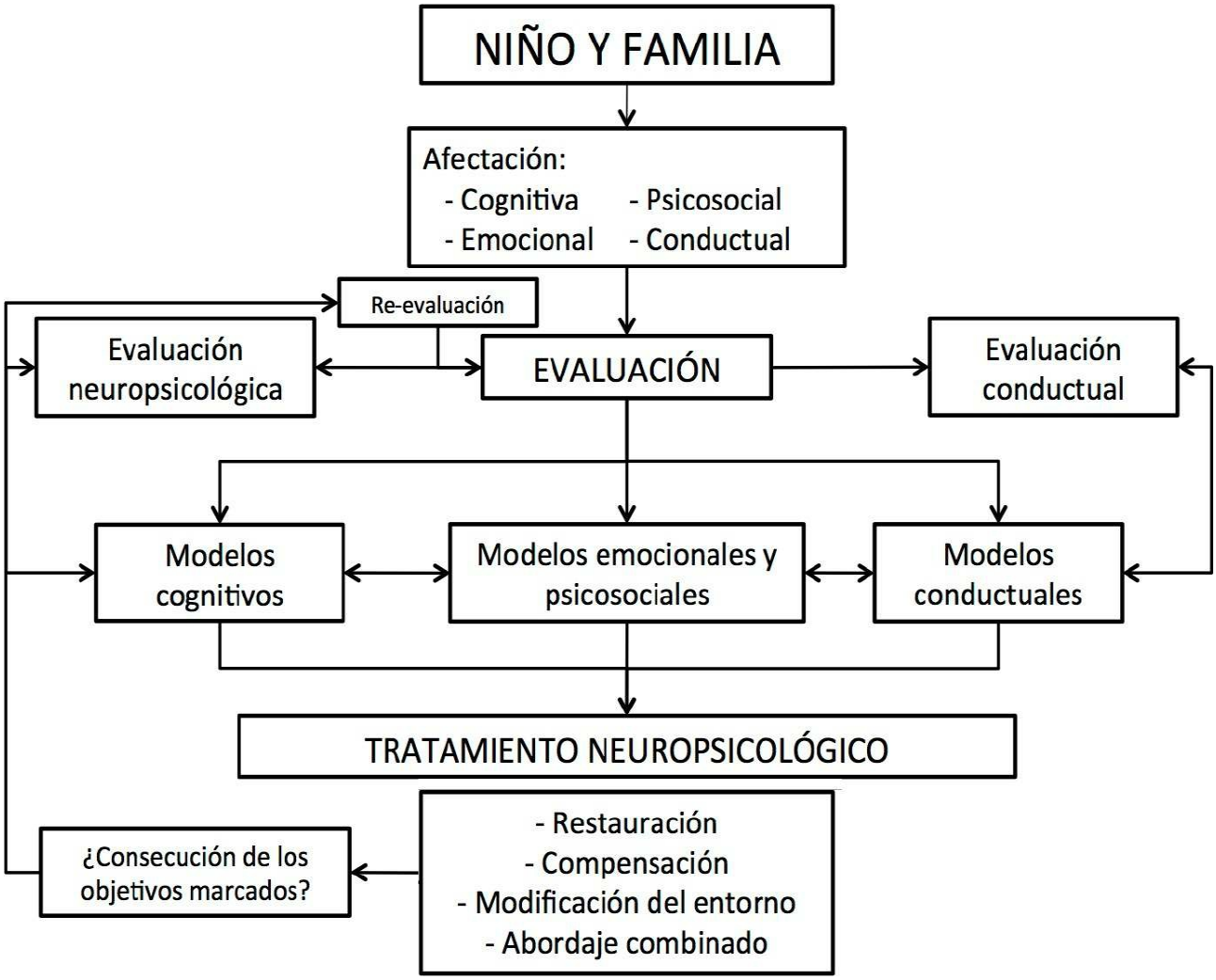


Figura 12.1. Modelo de rehabilitación neuropsicológica infantil (basado en Wilson, 2008).

Anderson (2003) considera que la rehabilitación neuropsicológica en niños con daño cerebral integra los siguientes puntos:

1. Restauración de la función.
2. Adaptación funcional.
3. Modificación del entorno.
4. Intervención en la familia.
5. Intervención en la escuela.
6. Intervenciones conductuales y emocionales.

El objetivo de la rehabilitación neuropsicológica infantil no es la recuperación de las funciones mentales superiores, sino contribuir a la mejora de la calidad de vida del niño. Y para ello es necesario contar con la colaboración de la familia, escuela, amigos y comunidad.

12.2.1. Restauración de la función

Este modelo de intervención se basa en la utilización de ejercicios específicos para la rehabilitación de las funciones cognitivas afectadas con el fin de restaurar la disfunción cognitiva que presenta el niño. El fundamento teórico sobre el que se basa este tipo de intervención reside en la concepción de que la estimulación de los distintos componentes de los procesos cognitivos conducirá a un mejor procesamiento y a una automatización de dichos procesos, mostrando, así, un mejor rendimiento.

Probablemente, las técnicas de restauración son la intervención más utilizada en rehabilitación neuropsicológica, si bien presenta limitaciones. Existen evidencias de su eficacia en la rehabilitación de la atención, pero no tanto en otras funciones cognitivas como la memoria o las funciones ejecutivas.

Este enfoque tiende a focalizarse en la disfunción observada a través de los resultados de los tests más que en la discapacidad que genera en el funcionamiento de las actividades cotidianas del niño. Se trata de un enfoque claramente basado en el déficit y ha de ser orientado mediante modelos teóricos que ofrezcan un esquema de actuación. En estos casos, únicamente basándonos en modelos teóricos adecuados estaremos en condiciones de saber qué componentes han de ser tratados mediante ejercicios específicos.

Las técnicas de restauración pueden ser aplicadas mediante ejercicios de papel y lápiz o bien programas informáticos. Estos últimos resultan muy atractivos para los niños.

Los programas de rehabilitación cognitiva por ordenador tienen múltiples ventajas en su aplicación, tales como permitir un aprendizaje más dinámico, flexibilidad en su administración, *feedback* inmediato, la posibilidad de repetir el ejercicio múltiples veces o el registro de las puntuaciones. Entre sus limitaciones está la ausencia de contacto humano, la inexistencia de un *feedback* centrado en el proceso o la falta de consideración de variables emocionales y la escasa validez ecológica. Por estas razones es imprescindible, en el proceso de rehabilitación cognitiva, la presencia de un profesional que supervise y guíe los avances y que establezca objetivos progresivos. A continuación se citan algunos de los programas informáticos existentes:

1. *Pay Attention! Attention Training for Children:* desarrollado por Thomson y dirigido a niños de 4 a 10 años. Se trata de la adaptación infantil del *Attention Process Training* creado por Sohlberg y Mateer. Trabaja la capacidad atencional de los niños mediante ejercicios jerarquizados y diseñados por rango de edad y niveles cognitivos.
2. *Amsterdam Memory and Attention Training for Children (AMAT-C):* desarrollado en Holanda a partir del *Attention Process Training*. Este programa se compone de ejercicios estructurados para trabajar atención y memoria. También incorpora técnicas de modificación de conducta y estrategias para mejorar el rendimiento de los niños en su vida diaria. Este programa se realiza en el entorno escolar.

3. *Cognitive Remediation program (CRP):* creado por Butler *et al.* (2008) para niños con tumores cerebrales. Este programa conjuga técnicas de tres disciplinas: rehabilitación del daño cerebral, educación especial, psicología educativa y psicología clínica.
4. *Cogmed:* programa de rehabilitación cognitiva que tiene por objetivo trabajar la memoria de trabajo a través del entrenamiento intensivo y sistemático.
5. *Guttmann, Neuro Personal Trainer (G-NPT):* programa diseñado por neuropsicólogos clínicos y dirigido a niños y adolescentes en edad escolar con dificultades de aprendizaje, trastornos de conducta o problemas en sus habilidades sociales como consecuencia de un episodio de daño cerebral adquirido o congénito y otros trastornos del neurodesarrollo. El programa está orientado a trabajar, desde el propio domicilio, diversas funciones cognitivas (lenguaje, atención, memoria y función ejecutiva). Cuenta con el apoyo de un neuropsicólogo que supervisa y planifica de manera personalizada el programa de tratamiento.

12.2.2. Adaptación funcional

La adaptación funcional hace referencia a estrategias alternativas que ayudan al niño a compensar sus dificultades cognitivas. Está orientada a mejorar la capacidad cognitiva y disminuir el impacto funcional del déficit cognitivo en la vida diaria del niño. En los niños esta estrategia es especialmente importante, ya que el cerebro del niño funciona de manera más global que el del adulto, por ello las zonas no dañadas colaboran en la recuperación de las áreas afectadas.

Las estrategias compensatorias tienen como propósito que el niño aprenda o reaprenda a realizar actividades funcionales significativas para su vida cotidiana. Se trata de desarrollar una nueva conducta, o una nueva habilidad, que pueda sustituir la que se ha perdido o visto alterada. Esta aproximación se ha mostrado especialmente provechosa cuando el daño cerebral es muy extenso o el deterioro de la función cognitiva es muy grave.

Entre las adaptaciones funcionales destacan las ayudas externas para problemas de memoria (por ejemplo, listas, alarmas, diarios, calendarios, etc.). El objetivo principal de estas ayudas es disminuir la participación de los procesos cognitivos afectados en la realización de tareas o actividades cotidianas, e implica el uso de herramientas que ayuden al niño a estructurar la información y a iniciar actividades previamente planeadas.

12.2.3. Modificación del entorno

Son aquellos cambios que se realizan en el entorno físico del niño con el fin de reducir sus alteraciones funcionales y del comportamiento, minimizando el impacto funcional de las alteraciones cognitivas que presenta (por ejemplo, adaptaciones curriculares,

limitación del tiempo, menor ruido ambiental, etc.). La incorporación de estas modificaciones pretende incrementar la aparición de conductas adaptativas y disminuir las desadaptativas, tanto a nivel familiar como escolar. Este enfoque permite mejorar la funcionalidad del niño en casa y en la escuela a pesar de su disfunción cognitiva.

El empleo de estas modificaciones requiere la evaluación del niño y de su entorno. La modificación del entorno resulta fundamental cuando el niño vuelve a casa y se reincorpora a la escuela (Anderson *et al.,* 2001).

12.2.4. Intervención en la familia

Los familiares de un niño afectado por daño cerebral sufren un fuerte impacto a nivel personal y a menudo experimentan sentimientos de estrés porque deben afrontar los cambios físicos, cognitivos, comportamentales y emocionales que se producen después de la lesión.

El impacto del daño cerebral en los familiares puede ser tan devastador como para el propio niño, afectando dramáticamente a la dinámica familiar. Podría decirse que no hay niños que sufren daño cerebral, sino familias afectadas por daño cerebral (Powell, 1994).

Cuando un niño sufre daño cerebral, la vida familiar queda interrumpida. Por otra parte, la envergadura de los problemas experimentados por los familiares del niño difieren evidentemente de una familia a otra (Lezak, 1988). Determinados factores familiares pueden explicar la variabilidad existente en el resultado neuroconductual en los niños con lesiones cerebrales. De tal forma, las familias con mayor capacidad de adaptación y de ajuste familiar antes de la lesión saben responder mejor ante las dificultades que presenta el niño (Anderson, 2003). Ejemplos de buena adaptación incluyen apertura comunicativa, flexibilidad, distribución equitativa y eficiente de los roles familiares y aceptación. Por tanto un buen funcionamiento familiar ejerce un papel esencial en el proceso de recuperación del niño después de haber sufrido un daño cerebral (Mccaffrey *et al.,* 2009).

Las familias que mejor se adaptan son aquellas que se apoyan mutuamente, son capaces de expresar sentimientos y emociones abiertamente, son flexibles para afrontar los cambios, no tienden a ver la discapacidad como algo perjudicial o amenazante de la vida familiar, son capaces de dialogar abiertamente, saben apreciar las capacidades residuales del niño afectado y le facilitan determinado rol en el entorno familiar.

Estudios longitudinales confirman que una proporción sustancial de familias con niños que han sufrido daño cerebral grave continúan, años después, refiriendo altos niveles de estrés relacionado con la lesión, con aspectos de la recuperación del niño o de las reacciones familiares. No obstante, es importante comprender que la influencia de los problemas neuroconductuales y la adaptación familiar tiene una naturaleza bidireccional. Es decir, muchos problemas de conducta que presenta el niño 6 meses después de haber sufrido el daño cerebral predicen altos niveles de estrés familiar.

Actualmente se considera que los programas de rehabilitación dirigidos a niños afectados de daño cerebral deben disponer de sistemas de ayuda a los familiares durante

todo el proceso de recuperación.

Esta asistencia es especialmente importante en el momento del alta hospitalaria y en los estadios más avanzados de readaptación del niño al entorno escolar. En las primeras etapas del tratamiento neuropsicológico es fundamental trabajar con las familias el proceso de adaptación a las dificultades que presenta el niño. Una buena adaptación es un paso esencial para el éxito de la rehabilitación. En las primeras fases los padres están centrados en los aspectos físicos de la recuperación, cuando es la recuperación cognitiva el aspecto más importante en el éxito de la rehabilitación (Whitfield, 2004).

Sohlberg y Mateer (2001) proponen una serie de estrategias clínicas que se pueden utilizar para ayudar a los padres:

1. Facilitarles información sobre daño cerebral y sus efectos.
2. Ayudarles a aprender más sobre daño cerebral.
3. Enseñarles estrategias para manejar la conducta.
4. Enseñarles estrategias para reducir la ansiedad y el estrés.
5. Derivarles a tratamiento psicológico si es necesario.
6. Facilitar información sobre asociaciones de daño cerebral.

Diversos estudios subrayan la importancia del papel de los educadores, así como de las familias y de los profesores, en el proceso de rehabilitación del daño cerebral en niños (Cooper-Kahn y Dietzel, 2008). Una parte esencial de la intervención debe orientarse a la psicoeducación de los cuidadores en aspectos relacionados con los mecanismos de la lesión, las consecuencias inmediatas, a medio y a largo plazo de la lesión, el proceso de recuperación y el papel de la intervención tanto en la prevención como en el tratamiento de las alteraciones residuales.

Los niños con daño cerebral también deben recibir psicoeducación con el objetivo de que entiendan qué les pasa, ofrecerles estrategias y ayudarles a hacer frente a los cambios en su entorno.

Ponsford *et al.* (2001) evaluaron la capacidad de adaptación física, los síntomas postcontusionales, la capacidad de atención, la velocidad del procesamiento y la memoria en dos grupos de niños con traumatismo craneoencefálico leve con o sin intervención psicoeducativa. Los resultados obtenidos demostraron que la psicoeducación disminuye la incidencia de los problemas conductuales, puesto que reduce el nivel de ansiedad. El tratamiento de elección después de daño cerebral en niños que presentan problemas de conducta en casa es el entrenamiento a padres en estrategias para cambiar las conductas disruptivas.

Catroppa y Anderson (2010) adaptaron a población pediátrica con daño cerebral el programa *The Signposts for Building Better Behavior*, programa diseñado originalmente para proporcionar estrategias a padres con niños con discapacidad intelectual y del desarrollo. Después de la aplicación del programa, Hudson *et al.* observaron una disminución significativa de las conductas disruptivas, así como una mejoría en el funcionamiento familiar. Catroppa y Anderson (2010) demostraron la eficacia de la

psicoeducación en la mejoría de las funciones ejecutivas (por ejemplo, planificación, organización, resolución de problemas etc.,) en un grupo de adolescentes y jóvenes tras 8 y 10 años de evolución del traumatismo craneoencefálico.

Estudios recientes demuestran una reducción significativa del total de conductas problemáticas, así como una reducción del estrés parental después de la aplicación del programa psicoeducativo a familias de niños con daño cerebral.

12.2.5. Intervención en la escuela

Al reintegrarse a la escuela los niños encuentran dificultades cuya causa no es correctamente diagnosticada; con el riesgo de que se afronten de manera incorrecta. La escuela representa una serie de situaciones altamente estresantes, ya que implican nuevos aprendizajes y múltiples exigencias, como prestar atención, recordar información y ejercitar el autocontrol.

La adquisición de nuevos aprendizajes después de daño cerebral puede ser complicada. Las intervenciones en los programas educativos tienen por objetivo acelerar estos procesos (Anderson, 2003).

Las escuelas, concretamente el profesorado, debe mantener contacto periódico con el neuropsicólogo del niño y recibir pautas de intervención explícitas con el objetivo de potenciar los procesos de aprendizaje según las características de cada niño. El refuerzo escolar de tipo individual, o en pequeños grupos, facilitará la consolidación de los conceptos abordados en el aula asegurando así que estos han sido adquiridos y permiten al niño progresar adecuadamente.

Las adaptaciones curriculares en el momento de la reincorporación del niño a la escuela le ayudarán a normalizar la situación de transición hospital-casaescuela. Asimismo, podrá funcionar como una importante ayuda en la motivación del niño para continuar el tratamiento neuropsicológico y alcanzar objetivos a corto, medio y largo plazo. En ocasiones estas adaptaciones podrán ser únicamente temporales, mientras que en otros casos serán necesarias para el resto de la etapa escolar.

Un aspecto relevante en la rehabilitación neuropsicológica infantil es la intervención mediante programas educativos dirigidos a la familia y escuela (Prigatano y Gupta, 2006). Respecto a la escuela, al igual que se ha indicado en el apartado anterior, es muy importante facilitar información y pautas por escrito a los profesores, ya que les ayudará a entender las alteraciones que presenta el niño y cómo realizar una correcta intervención.

Los programas de intervención escolar están tratados en el capítulo que hace referencia a la neuropsicología escolar.

12.2.6. Intervenciones en los problemas conductuales y emocionales

Un modelo de rehabilitación neuropsicológica infantil también debe integrar

intervenciones dirigidas a los problemas emocionales y conductuales que presenta el niño. Entre estos problemas destacan: impulsividad, hiperactividad, falta de control de impulsos, dificultades de flexibilidad o inhibición, entre otros. Estos problemas pueden aumentar con el paso de los años o por la presencia de dificultades familiares y sociales.

Los programas de modificación de conducta en niños con daño cerebral facilitan por una parte, enseñar, instaurar o incrementar comportamientos deseables y adaptados al entorno; y paralelamente disminuir, restringir o eliminar conductas disruptivas que interfieren significativamente en las actividades de la vida diaria del niño. Por otra parte, permiten proporcionar refuerzo e incentivo que permite un mejor aprovechamiento del resto de las intervenciones rehabilitadoras (fisioterapia, logopedia, terapia ocupacional).

Según Muñoz y Tirapu (2001), las técnicas de modificación de conducta tienen las siguientes ventajas:

1. Se apoyan en una metodología de caso único.
2. Establecen una serie de conductas "diana" que constituyen los objetivos específicos y concretos del tratamiento.
3. Consideran la evaluación e intervención como dos procesos inseparables, por lo que el tratamiento puede ser continuamente evaluado.
4. Muchas de las técnicas de intervención derivadas de este enfoque no ponen el énfasis en la interacción verbal como sucede con las técnicas clásicas de psicoterapia. Hay que tener en cuenta que estos niños presentan dificultades para la comprensión de instrucciones, o problemas de memoria, lo cual supone una limitación importante para la utilización de estas técnicas basadas en la mediación verbal.
5. Los niños tienen que adquirir después de la lesión un gran número de comportamientos, y estas técnicas están basadas en los principios básicos del aprendizaje.
6. La mayoría de conductas problemáticas pueden estar potenciadas por contingencias de reforzamiento inadecuadas o estar motivadas por diferentes reacciones emocionales.
7. Las técnicas de modificación de conducta permiten reducir o evitar el empleo de psicofármacos (y sus efectos secundarios negativos).
8. Se desarrollan de forma preferente en las mismas situaciones de la vida real de los sujetos y pueden ser aplicadas por los propios familiares con un entrenamiento previo.

Existen diferentes técnicas y estrategias orientadas a modificar la conducta, según el objetivo deseado (Enseñat *et al.,* 2011):

1. *Técnicas para enseñar o implantar una conducta*. Se utilizan cuando la conducta deseable no se encuentra en el repertorio del niño. Las cuatro técnicas más utilizadas son el moldeamiento, el modelamiento, el

encadenamiento y las instrucciones verbales.

2. *Técnicas para mantener o incrementar conductas*, como, por ejemplo, el reforzamiento, la economía de fichas o los contratos de contingencias. Según Rief (1999), el refuerzo positivo es la mejor estrategia de manejo de la conducta. Los mejores reforzadores positivos son el reconocimiento y el elogio. El reforzamiento positivo consiste en suministrar una consecuencia inmediatamente que se emita una conducta determinada. La economía de fichas es un programa de refuerzo sistemático donde se premia con fichas a los niños o niñas que presentan las conductas deseadas para luego cambiarlas por privilegios o actividades. La utilización de un sistema de economía de fichas permite introducir una o varias conductas, eliminando aquellas que son desadaptativas. Los contratos de contingencia son, como el nombre indica, contratos o acuerdos entre dos o más partes, que establecen las responsabilidades de cada una, en relación con un determinado objeto o actividad. Una vez cumplido el trato bajo los términos establecidos, debe otorgarse inmediatamente la recompensa que se ha acordado.
3. *Técnicas para disminuir, reducir, restringir o eliminar conductas problemáticas*. Existen diferentes técnicas para eliminar conductas, aunque algunas de ellas son menos aversivas para el niño que otras. El procedimiento de extinción consiste en suprimir el reforzador de una conducta previamente reforzada. La manera más efectiva de erradicar un conducta reforzada anteriormente es ignorándola. Es importante señalar que la aplicación de esta técnica puede, en algunos casos, producir un incremento en la frecuencia e intensidad de la respuesta en los primeros momentos de su implantación, produciendo un posible aumento de comportamientos aversivos. Asimismo, puede aparecer, con el tiempo, una recuperación espontánea, en la que la respuesta no deseable puede reaparecer tras un lapso de tiempo en que la conducta bajo extinción había desaparecido. Existen otro tipo de técnicas para eliminar conductas, tales como el tiempo fuera, la retirada de privilegios, la sobrecorrección, el coste de respuesta o el castigo. Es importante señalar que en ocasiones, además de prohibir una determinada conducta, es útil ofrecer una conducta alternativa aceptable, es decir, si deseamos eliminar una conducta, podemos utilizar cualquiera de las técnicas comentadas, pero no lograremos cambios significativos si, además, no reforzamos la conducta alternativa.

Paralelamente a la aplicación de las técnicas de modificación de conducta deben aplicarse técnicas cognitivas, como las autoinstrucciones, para regular el comportamiento, la autoevaluación de la propia conducta o el entrenamiento en resolución de problemas. Este tipo de técnicas ayudan a los niños a regular su conducta y ordenar su pensamiento para resolver una situación con eficacia. Para llevar a cabo esto, Meichenbaum (1974, 1986) describe una serie de pasos útiles para ser aplicados a todo tipo de problemas y

situaciones.

A nivel emocional estos niños pueden presentar ansiedad, depresión, baja autoestima, frustración, dificultades en las habilidades sociales que pueden provocar aislamiento social, perdida de amigos. Por tanto es importante realizar terapia emocional en aquellos casos en los que se detecte afectación del estado de ánimo.

Un estudio prospectivo realizado por Lewinsohn *et al.* (1994) con adolescentes describe los siguientes aspectos como factores de riesgo para desarrollar una depresión: problemas escolares, inadecuación de estrategias de afrontamiento, minusvalías físicas o problemas de salud; factores todos ellos comunes en el daño cerebral congénito o adquirido.

El término neuropsicoterapia hace referencia a las intervenciones ligadas al impacto emocional que ha provocado la lesión en pacientes con daño cerebral. Tiene como objetivo reducir el sufrimiento emocional, promover una actitud activa y dar un significado a la vida (García-Molina *et al.,* 2014).

Klonoff (2010) considera que la mejora del nivel de conciencia de los déficits es fundamental en la recuperación. Lo cual ha de permitir acceder a otro estadio de evolución caracterizado por la aceptación de las dificultades. El objetivo de la neuropsicoterapia en el niño que ha sufrido daño cerebral es facilitar el desarrollo y el bienestar psicológico (Laaksonen, 2013). Para ello se debe trabajar la conciencia del déficit que presenta, abordar la aceptación de las dificultades que presenta y preguntar por sus aspiraciones en los estudios para poder trabajar la realidad del niño.

12.3. Estrategias y recomendaciones prácticas

En las siguiente páginas se recogen sugerencias, estrategias y pautas para mejorar el rendimiento en las actividades de la vida diaria y en el entorno escolar de los niños con daño cerebral propuestas por diversos autores (Sholberg y Mateer, 2001; Slomine, 2007; Dawson y Guare, 2009; Enseñat *et al.,* 2011).

12.3.1. Problemas cognitivos

A) Atención

1. Hacer descansos frecuentes.
2. Indicarle las situaciones en las que ha de prestar atención a un estímulo importante.
3. Evitar realizar actividades simultáneamente.
4. Realizar actividades de poca duración.
5. Dar la información de forma corta, concisa y clara.
6. Reducir la cantidad de información que tiene que ser procesada o disminuir la velocidad en que se presenta.

7. Hablar despacio y de cara al niño.
8. Repetir frecuentemente los puntos importantes de una información.
9. Realizar las actividades en un ambiente sin ruidos (por ejemplo, sentarlo en la primera fila de la clase, alejado de relojes, ventanas y puertas. En casa trabajar en una habitación silenciosa y reducir las interrupciones).
10. Mantener las cosas en orden y organizadas.
11. Trabajar con el niño en pequeños grupos.
12. Prepararlo para otras situaciones, anticipándose a lo que pueda ocurrir.
13. Darle el tiempo necesario para finalizar las tareas.
14. Focalizar la atención del niño en una sola actividad a la vez.
15. Cambiar frecuentemente la actividad para mantener el interés.
16. Identificar los signos de fatiga del niño e intentar resolverlos.
17. Aumentar progresivamente la dificultad y el tiempo durante el cual el niño debe estar atento y concentrado, teniendo en cuenta sus limitaciones.
18. Supervisar las tareas una vez finalizadas.
19. Enseñar a los niños a que tomen consciencia de qué aspectos o estímulos les ayudan a mantenerse motivados para mantener la atención.

B) Lenguaje

1. Proporcionar información verbal concreta y concisa.
2. Fomentar las expresiones no verbales en pequeño grupo.
3. Proporcionar opciones alternativas de respuesta visual y verbal.
4. Sustituir las instrucciones orales por escritas e información visual como dibujos o mapas.
5. Darle tiempo para que formule la respuesta.

C) Memoria y aprendizaje

1. Utilizar la repetición, revisión y práctica.
2. Asegurarse de que la información previamente aprendida puede ser recordada antes de presentar una nueva.
3. Ayudarle a que realice las actividades siguiendo una rutina.
4. Utilizar imaginación mental u otra tipo de estrategias mnemotécnicas adecuadas a la situación.
5. Afianzar los nuevos aprendizajes a la experiencia previa.
6. Utilizar ayudas externas para potenciar el aprendizaje (por ejemplo, notas, dibujos, listas, grabaciones).
7. Utilizar la técnica de aprendizaje libre de error.
8. Evitar el uso de varias instrucciones: es preferible dar una única instrucción verbal y por escrito.

9. Simplificar la información.
10. Pedir al niño que repita la información de forma inmediata para asegurar que la ha comprendido.
11. Enseñar el material de forma repetida para potenciar el recuerdo.
12. Enseñar a utilizar una agenda u otro tipo de sistema de organización.
13. Organizar la información en esquemas o diagramas.
14. Utilizar anotaciones que le faciliten el recuerdo.
15. Proporcionar una grabación de las tareas y lecturas mediante soporte informático.
16. Proporcionar instrucciones escritas.
17. Colocar la información a recordar de forma visible, como en un calendario de tareas.

D) Funcionamiento ejecutivo

1. Estructurar las rutinas del entorno (familiar, escolar).
2. Definir los objetivos y metas a conseguir.
3. Ayudar a buscar alternativas en las soluciones.
4. Dar diferentes soluciones para una misma tarea, para poder contar con más recursos.
5. Simplificar y realizar tareas más cortas.
6. Ayudar al niño a simplificar las tareas y estimar el tiempo necesario para realizarlas.
7. Escoger la versión menos compleja de una actividad (pautas concretas).
8. Utilizar horarios que ayuden a organizar el tiempo.
9. Dividir las tareas en diferentes componentes y explicarlos.
10. Todas las tareas deben tener un principio y un final.
11. Supervisar al niño durante toda la tarea e ir disminuyendo progresivamente la supervisión.

E) Intervenciones para déficits específicos en el funcionamiento ejecutivo

- *Inhibición de respuestas*

1. Incrementar la supervisión.
2. Enseñar al niño una manera de sustituir una respuesta desinhibida.
3. Dar refuerzo inmediato al utilizar la conducta correcta.
4. Disminuir gradualmente las indicaciones y el refuerzo.
5. Poner objetos innecesarios fuera del alcance de los niños.
6. Ofrecer reglas y expectativas de comportamiento claras mediante contratos con consecuencias claras a su conducta.

7. Utilizar directrices breves y visuales de presentación de normas (por ejemplo, señales de STOP o acordar otras señales determinadas).
8. Dar al niño *feedback* inmediato respecto a su conducta.
9. Utilizar reforzadores contingentes que motiven al niño el cambio.
10. Enseñar verbalizaciones internas para parar y pensar antes de responder (por ejemplo, ¿Qué he de hacer?; alternativas de respuesta, escoger la respuesta más adecuada, ejecutar, autovaloración del resultado).

- *Autorregulación del estado emocional*

1. Anticipar las situaciones problemáticas y prepararlos para las mismas.
2. Dar instrucciones verbales (autoinstrucciones).
3. Estructurar el entorno para evitar situaciones problemáticas.

- *Inicio de actividades*

1. Empezar una tarea según un horario preestablecido con tiempos claros.
2. Dar indicaciones verbales y visuales para empezar y acabar la tarea.
3. Acompañar al niño en la primera parte de la tarea (dando ayudas).
4. Desarrollar una lista de tareas.
5. Verbalizar cada paso en tareas con múltiples pasos.
6. Reforzar cualquier tentativa de comenzar tareas por él mismo.

- *Planificación y organización*

1. Establecer y emplear rutinas.
2. Estimular la utilización de lenguaje narrativo para promover la organización (autoinstrucciones, autoverbalizaciones).
3. Realizar una lista de actividades, responsabilidades y trabajos según los tiempos establecidos.
4. Enseñar al niño a priorizar tareas y trabajos.
5. Enseñar estrategias para la identificación de metas y planificación de pasos encaminados al objetivo.
6. Crear tiempos límite para los proyectos a medio y a largo plazo.
7. Gestionar el tiempo a través de horarios flexibles y realistas.

- *Memoria de trabajo*

1. Crear una lista de tareas a realizar y hacer referencia a ella con frecuencia.
2. Escribir las directrices de las tareas que requieren secuenciación.

3. Revisar regularmente la ejecución durante tareas largas.
4. Implementar mecanismos de organización para lograr autonomía.
5. Utilización diaria y revisión de la información almacenada o memorizada.

12.3.2. Problemas conductuales y emocionales

A) Autorregulación

1. Estructurar el entorno para evitar situaciones problema o intervenir de forma temprana.
2. Fraccionar las tareas en pequeños pasos para que resulten más manejables.
3. Tener modelos adultos de práctica para realizar de forma más positiva la autorregulación emocional.
4. Utilizar libros que cuenten historias sociales o de control emocional.
5. Animar al niño antes de realizar la tarea.
6. Reforzar al niño a usar de forma exitosa esta capacidad.

B) Hiperactividad

1. Permitir al niño levantarse mientras trabaja.
2. Asignar al niño tareas activas (por ejemplo, borrar la pizarra, repartir hojas o ser el mensajero de la clase).
3. Establecer normas de trabajo (por ejemplo, no moverse de la silla hasta no haber finalizado la tarea; en caso de duda, levantar la mano).

C) Impulsividad y desinhibición

1. Ser firme y constante desde el principio. Evitar una consecuencia agradable después de una acción impulsiva y recompensar las conductas adecuadas.
2. Dirigir la atención del niño hacia la conducta apropiada.
3. Ignorar la conducta desinhibida.

D) Irritabilidad y explosiones de ira

1. Identificar y evitar las cosas o situaciones que alteren al niño.
2. Ignorar las explosiones de ira, intentando distraer la atención del niño hacia otra cosa.
3. Sacar al niño, si es posible, de la situación que provoca la irritabilidad.

E) Agresividad

1. Intentar identificar la agitación antes que se convierta en violencia física y evitar las situaciones desencadenantes.
2. Intentar tratar cada incidencia de forma aislada.
3. Evitar acorralar al niño, ni confrontarlo, ni intentar hacerle entrar en razón.

F) Apatía y falta de iniciativa

1. Simplificar las actividades para que pueda realizarlas con facilidad.
2. Intentar realizar actividades de grupo.
3. Proponer actividades.
4. Dar a elegir entre dos alternativas.
5. Fraccionar las actividades en tareas más sencillas.
6. Dejar tomar pequeñas decisiones.

G) Ansiedad y depresión

1. Buscar actividades gratificantes e intentar fomentar la independencia del niño.
2. Intentar distraer al niño de pensamientos tristes y depresivos.

13
Neuropsicología escolar

13.1. Introducción

El concepto de neuropsicología escolar aparece por primera vez en el año 1981, en un artículo de Hynd y Obrzut publicado en la revista *Journal of School Psychology*.

La neuropsicología escolar, área específica de la neuropsicología clínica pediátrica, estudia la interacción entre el cerebro y la conducta en el contexto escolar y académico, interpreta los resultados de la evaluación neuropsicológica y desarrolla estrategias para mejorar el aprendizaje escolar. Incluye la práctica, el entrenamiento y el asesoramiento clínico, así como el establecimiento de programas psicológicos, en el ámbito escolar. Y comprende el tratamiento de las necesidades neuropsicológicas de los alumnos en todas las edades, desde la etapa infantil hasta la finalización de la escolarización. Así pues, Miller (2004) describe la neuropsicología escolar como el ámbito de la psicología que integra los principios de la neuropsicología y la educación en los procesos de evaluación e intervención en niños y adolescentes tanto en el entorno escolar como en el ámbito familiar; su objetivo es facilitar el aprendizaje y modelar su comportamiento. Las funciones del neuropsicólogo escolar incluyen:

1. Proporcionar servicios de evaluación e intervención neuropsicológica en las escuelas en niños con afectación o disfunción cerebral.
2. Ayudar en la interpretación de las exploraciones y evaluaciones neuropsicológicas de especialistas externos o la interpretación de registros médicos.
3. Tratar de integrar la investigación cerebral en la infancia y las afectaciones en el neurodesarrollo con la práctica educativa.
4. Proporcionar intervenciones educativas basadas en la evidencia científica y empíricamente contrastadas.
5. Actuar de enlace entre la escuela y la comunidad médica, con el objetivo de planificar, coordinar la intervención y el tratamiento de niños y adolescentes con daño cerebral y trastornos del neurodesarrollo.
6. Diseñar, conjuntamente con docentes y psicopedagogos, contenidos académicos adaptados a las necesidades del alumno.
7. Dar pautas psicoeducativas, tanto a los educadores como a la familia, acerca de

los factores neuropsicológicos que se relacionan e interfieren en la adquisición del aprendizaje en la infancia y la adolescencia.

La neuropsicología escolar debe utilizar intervenciones que integren componentes psicosociales, ecológicos, neurocognitivos, biogenéticos y elementos neuroquímicos del comportamiento (D'Amato, 1999). La recopilación y el análisis de dicha información ayudan a los profesionales a entender cuál es la interacción entre los procesos de aprendizaje y la afectación cerebral con el fin de desarrollar e implementar intervenciones basadas en la evidencia.

Un aspecto importante en el ámbito de la neuropsicología escolar es la intervención mediante programas educativos dirigidos a la familia y escuela. Estos programas ayudan a entender los problemas y las alteraciones cognitivoconductuales que presentan los alumnos con trastornos del neurodesarrollo.

La intervención debe abarcar toda la vida escolar del alumno y ha de tener en cuenta las diferentes etapas en la educación; ya que a lo largo del desarrollo pueden aparecer nuevos problemas y dificultades. Asimismo, pueden surgir alteraciones cognitivas que interfieren en el control de la atención, la capacidad de organización y planificación, la flexibilidad cognitiva y conductual, el razonamiento y la abstracción, el procesamiento de la información y la resolución de problemas.

13.2. Funciones ejecutivas en la infancia y adolescencia

Las funciones ejecutivas nos permiten organizar nuestro comportamiento a través del tiempo y responder a las demandas inmediatas del entorno para conseguir metas a medio y a largo plazo. Mediante el uso de estas capacidades podemos organizar y elaborar un plan, mantener la atención, persistir y completar una actividad o tarea. Asimismo, nos sirven parar regular nuestras emociones y monitorizar nuestros pensamientos con el objetivo de ejecutar de forma eficaz y eficiente nuestra conducta.

Los niños que tienen dificultades en las funciones ejecutivas tienen problemas para organizar sus materiales escolares, hacen cosas sin pensar, cometen errores o tienen problemas, no pueden dar prioridad o ver una actividad hasta el final, se distraen, pierden sus pertenencias, no pueden manejar su tiempo, no acaban las tareas en un tiempo determinado y lo entregan tarde (Dawson y Guare, 2009).

La demanda de las funciones ejecutivas aumenta con la edad, y son críticas para el éxito en la escuela secundaria y para los estudios posteriores. Muchos niños con trastornos del desarrollo o dificultades de aprendizaje (especialmente el trastorno por déficit de atención con hiperactividad, dispraxia, dificultad de aprendizaje no verbal, trastornos de origen neurológico y algunas veces dislexia) tienen problemas en la función ejecutiva. Sin embargo, muchas de estas importantes habilidades se pueden enseñar. De tal forma, uno de los objetivos de la neuropsicología escolar será la aplicación de programas de rehabilitación de la función ejecutiva en el entorno escolar.

Dawson y Guare (2009) dividen la función ejecutiva en el contexto escolar en once

competencias específicas:

1. Inhibición de respuesta: es la capacidad para pensar antes de actuar. Ayuda a evaluar las situaciones y analizar cómo nuestro comportamiento influye en las conductas de los otros.
2. Memoria de trabajo: es la habilidad para mantener información mientras se realizan tareas complejas. Implica la habilidad para aprender de la experiencia y generalizarla en otros ámbitos o en proyectos futuros.
3. Control emocional: capacidad de manejar las emociones con el fin de alcanzar las metas. Orientada a dirigir y controlar el comportamiento.
4. Atención sostenida: es la capacidad para atender a una situación o a una tarea prolongada en el tiempo a pesar de los estímulos irrelevantes, el cansancio o el aburrimiento.
5. Iniciación de las tareas: es la capacidad para comenzar una tarea en el momento y lugar debido, sin postergar su ejecución.
6. Planificación: es la habilidad para crear una hoja de ruta con el objetivo de alcanzar una meta o para completar una tarea. Comprende también la capacidad para tomar decisiones sobre las cosas, estímulos o cuestiones relevantes y aquellas que son irrelevantes.
7. Organización: es la habilidad para diseñar estrategias para el seguimiento de la información y de los materiales.
8. Gestión del tiempo: es la capacidad para estimar cuánto tiempo necesitaremos, la cantidad de tiempo que tenemos, cómo asignarlo y cómo mantenernos dentro de los plazos y fechas límite. También implica la percepción de la importancia del tiempo.
9. Persistencia de la tarea: es la capacidad para tener metas y seguirlas hasta su finalización, sin renunciar o ser desviado.
10. Flexibilidad: es la habilidad para revisar la planificación y adaptarla a los obstáculos, contratiempos, información nueva o a los errores.
11. Metacognición: es la capacidad para observarse a uno mismo, autorregularse y autoevaluarse. Asimismo, incluye la capacidad de regulación y de autoevaluación (por ejemplo, "¿Cómo lo estoy haciendo?" o "¿Cómo lo he hecho?").

Las funciones ejecutivas están reguladas por el lóbulo frontal y sus conexiones cortico-corticales y cortico-subcorticales. En el cuadro 13.1 se describen los síntomas cognitivos, conductuales y emocionales que tienen los niños en función de la localización de la lesión en el lóbulo frontal.

Cuadro 13.1. Síntomas cognitivos, conductuales y emocionales derivados de la afectación del lóbulo frontal

Área de afectación	*Descripción de los síntomas*
Dorsolateral	– Dificultades en la memoria operativa, razonamiento lógico, comprensión y solución de problemas, planificación y relación de conceptos. – Déficit para mantener la atención en un estímulo relevante (atención selectiva) el tiempo que sea necesario (atención sostenida); de mantener la atención en dos sucesos alternativamente (atención alternante) o en dos sucesos al mismo tiempo (atención dividida). – Dificultades en la secuenciación y ordenación temporal de los acontecimientos e incluso para estimar el tiempo transcurrido desde un momento concreto. – Identificación de respuestas potenciales y calibrar los resultados. – Afectación de la memoria prospectiva. – Comprensión de estados mentales en los otros. – Dificultades para generar palabras, ordenar el discurso y para la comprensión de estructuras gramaticales.
Orbitofrontal	– Escasas habilidades sociales. – Dificultades para cooperar con los otros. – Menor capacidad para atribuir estados mentales a uno mismo y a los demás con el fin de anticipar su comportamiento. – Afectación en la toma de decisiones. – Alteración en la asociación estímulos-recompensas (dificultades en la demora de recompensas). – Poca inhibición de respuestas sobreaprendidas. – Incapacidad para evaluar las consecuencias de sus actos en el entorno y en las otras personas. – Incapacidad para realizar análisis riesgo-beneficio. – Insensibilidad al castigo e hipersensibilidad a la recompensa inmediata. – Poca flexibilidad ante situaciones que requieren un cambio de estrategia. – Poca atención a las normas morales, falta de empatía. – Ausencia de autocrítica.
Medial	– Apatía y desmotivación. – Falta de interés por el entorno; abulia.

Las funciones ejecutivas emergen en el primer año de vida y continúan desarrollándose más allá de la adolescencia (Anderson *et al.,* 2001). Se considera que tienen un desarrollo tardío, puesto que los principales cambios observables tienen lugar durante el periodo escolar y la adolescencia. Debido a esto, con frecuencia el déficit en las funciones ejecutivas no se detecta hasta la adolescencia o la juventud, puesto que estas capacidades están en pleno desarrollo durante la maduración del sistema nervioso del niño. No obstante, se ha observado que el daño cerebral frontal durante la primera infancia, si bien no ocasiona déficits evidentes en el funcionamiento ejecutivo tras el daño, sí tiene repercusiones a largo plazo.

Aunque el funcionamiento frontal no es claramente observable en la primera etapa del desarrollo, su lesión genera dificultades en la adquisición de los prerrequisitos necesarios para el pleno funcionamiento ejecutivo en momentos posteriores del desarrollo.

Inicialmente, las descripciones sobre las funciones ejecutivas pertenecían al ámbito clínico y no tenían una aplicación directa en el entorno escolar. No fue hasta 1983 cuando Brown y Campione extendieron este paradigma teórico a las aulas y se inició un campo de investigación para la intervención en las funciones ejecutivas en el ámbito escolar.

Actualmente, sabemos que las estructuras neurales en las que subyacen las funciones ejecutivas tienen un desarrollo continuo desde la edad preescolar hasta finales de la adolescencia.

La disfunción de las funciones ejecutivas dificulta en gran medida la adaptación adecuada del niño y adolescente a los cambios constantes de su entorno, sobre todo en el ámbito escolar y académico, donde estas capacidades son necesarias para realizar e integrar nuevos y complejos aprendizajes.

Diversas investigaciones han correlacionado el desarrollo de las funciones ejecutivas con el rendimiento académico y el nivel intelectual posterior. Es importante destacar, como se ha mencionado anteriormente, que las funciones ejecutivas en los procesos de aprendizajes son una pieza clave, puesto que engloban un amplio conjunto de funciones de autorregulación que permiten el control, organización y coordinación de las funciones cognitivas, respuestas emocionales y comportamiento.

Para realizar aprendizajes significativos es necesario no solo poner en juego, de forma congruente y coherente, las funciones ejecutivas, sino también las funciones afectivas y emocionales. La capacidad para adquirir conocimiento yuxtapone variables cognitivas con aspectos emocionales y motivacionales. Por tanto los programas de intervención en la escuela deben incluir actividades que los alumnos encuentren atractivas y motivadoras con el fin de potenciar el aprendizaje. Estas intervenciones han de dotar a los niños de las estrategias necesarias para desarrollar sus habilidades, para regular su conducta y emoción, planificación y mayor capacidad atencional, así como capacidad de inhibición-control de la interferencia, ejecución dual, acceso a contenidos de la memoria, flexibilidad cognitiva y toma de decisiones.

Cuadro 13.2. Tareas que requieren de las habilidades ejecutivas (adaptado de Dawson y Guare, 2004; Enseñat et al., *2012)*

Etapa escolar	*Tareas a desarrollar*
Educación Infantil (P3, P4 y P5)	– Realizar encargos sencillos. – Ordenar el espacio de juego y jugar con supervisión. – Llevar a cabo tareas simples y guiarse con recordatorios (p. ej., limpiarse los dientes, vestirse). – Inhibir conductas: (p. ej., no tocar el enchufe; no correr

		por la calle; no coger el juguete de otro niño; no pegar, no morder, no empujar, etc.).
	–	Modelar las conductas del niño.
Ciclo inicial (1° y 2° de Primaria)	–	Realizar encargos (con dos o tres instrucciones).
	–	Ordenar la clase y jugar.
	–	En la realización de tareas simples puede necesitar la ayuda de recordatorios con el fin de iniciar e incentivar la actividad.
	–	Traer y llevar papeles del colegio.
	–	Acabar los deberes (máximo 20 minutos).
	–	Decidir cómo gastar el dinero.
	–	Inhibir conductas: (p. ej., seguir las reglas, no charlar, levantar la mano antes de hablar en clase).
Ciclo medio (3° y 4° de Primaria)	–	Realizar encargos (puede requerir tiempo o una larga distancia, como ir a casa del vecino o recordar hacer algo después Hacer tareas del colegio).
	–	Hacer tareas que requieran entre unos 15-30 minutos (p. ej., recoger la mesa después de cenar).
	–	Hacerse la mochila y encargarse del material escolar.
	–	Acabar los deberes (máximo 1 hora).
	–	Planificar proyectos escolares simples como resumir un libro (seleccionarlo, leerlo, escribirlo).
	–	Planificar las actividades extraescolares y preparar el material necesario.
	–	Inhibir, autorregular (p. ej., no realizar conductas inapropiadas cuando el profesor está fuera de clase, evitar comentarios inadecuados, malas maneras).
Ciclo superior (5° y 6° de Primaria)	–	Ayudar con encargos cerca de casa, incluir tanto responsabilidades diarias, como tareas ocasionales
	–	Cuidar de un hermano pequeño o jugar con él.
	–	Usar un sistema de organización del trabajo escolar, incluyendo los libros, cuadernos, etc.
	–	Seguir y adaptarse a la organización compleja del colegio como los cambios de profesores o de rutinas.
	–	Planear y llevar a cabo proyectos a largo plazo, pueden realizar varios simultáneamente.
	–	Planificar el tiempo, incluyendo las actividades después del colegio, deberes, responsabilidades familiares; estimar el tiempo que le llevará realizar una tarea.
	–	Inhibir ruptura de reglas en ausencia de supervisión.
Educación Secundaria (ESO) y Bachillerato	–	Manejar el trabajo escolar de forma eficaz diariamente, estudiar para los exámenes, realizar y seguir horarios en proyectos a largo plazo, realizar ajustes para mejorar la calidad del trabajo en respuesta al *feedback* de profesores y resultados académicos.
	–	Establecer objetivos a largo plazo y realizar planes para alcanzarlos (por ej., decidir la universidad deseada o formarse para un trabajo concreto después del instituto).
	–	Emplear bien el tiempo libre o actividades remuneradas en verano.

– Inhibir conductas peligrosas o dañinas (p. ej., toma de sustancias tóxicas, delinquir, realizar actos de vandalismo).

13.3. Implicación y afectación de las funciones ejecutivas en la adquisición de los aprendizajes escolares

El aprendizaje escolar está dirigido a enseñar contenidos, es decir, a ofrecer información; pero a menudo olvida el proceso, es decir, el "cómo" se debe gestionar esta información. Habitualmente, este aprendizaje no se hace de forma explícita. Es en esta dirección hacia donde se dirigen las intervenciones de la neuropsicología escolar: ofrecer estrategias para mejorar las funciones ejecutivas en niños con dificultades en esta área.

Las funciones ejecutivas están íntimamente relacionadas con el aprendizaje significativo. El aprendizaje significativo se define como aquel aprendizaje en el cual se relaciona la nueva información con la que ya se posee. La estructura de los conocimientos previos condiciona los nuevos conocimientos y experiencias, y estos, a su vez, modifican y reestructuran a los primeros. Las ideas básicas del aprendizaje significativo están íntimamente ligadas a las funciones ejecutivas:

1. Los conocimientos previos deben estar relacionados con aquellos que se quieren adquirir de manera que funcionen como base o punto de apoyo para la adquisición de nuevos conocimientos.
2. Necesidad de ampliar un conocimiento metacognitivo para integrar y organizar los nuevos conocimientos.
3. La nueva información debe incorporarse en la estructura mental, y pasa a formar parte de la memoria comprensiva.

Un bajo rendimiento en el funcionamiento ejecutivo afecta a diversas áreas académicas imprescindibles para la adquisición exitosa de los aprendizajes escolares. Por ejemplo, los niños con afectación en la memoria de trabajo, es decir, en la capacidad para mantener en *on line* una información que va a necesitarse en un breve plazo mientras se realiza una acción concreta, tendrán dificultades para seleccionar y manipular información con el fin de razonar, solucionar problemas, efectuar cálculos, comprender el lenguaje y ser eficaces en la conducta diaria y en su estudio. En el cuadro 13.3 se recogen los principales signos de dificultades en cada una de las áreas académicas.

Cuadro 13.3. Dificultades ejecutivas en diversas áreas académicas

Tarea Académica	*Función ejecutiva implicada*	*Signo de disfunción ejecutiva*
Comprensión lectora	Memoria de trabajo	– Olvido de puntos clave. – Dificultad para entender la globalidad.
	Regular estado de alerta	– En fragmentos largos muestra incapacidad de mantener la alerta y atención.
	Velocidad procesamiento información	– Leer encuadrando, perder el ritmo en el patrón de la lectura.

Tarea Académica	*Función ejecutiva implicada*	*Signo de disfunción ejecutiva*
Escritura	Activación (iniciar)	– Dificultad para iniciar el proyecto.
	Organización	– Dificultad para mantener enlazar ideas.
	Priorización	– Escribir muchas cosas e ideas sin dar importancia a la historia
	Secuenciación	– Presentar hechos o ideas desorganizadas, en un orden ilógico e incoherente
Resumir, tomar notas y estudiar	Capacidad de cambio	– Incapacidad para hacer una tarea atendiendo otro trabajo y para cambiar de forma adecuada el foco de atención.
	Tolerancia a la frustración	– Al equivocarse o detectar un error, manifestar baja tolerancia a la frustración y no utilizar el error como aprendizaje.
Resolución de exámenes	Focalizar	– Fácil distracción. Incapacidad para estar centrado en las instrucciones o en las preguntas.
	Estrategia	– Incapacidad de desarrollar un plan de actuación adecuado desgranando por partes el examen (instrucciones) y los enunciados antes de responder.
	Memoria de trabajo; acceso a la información	– Al responder las preguntas, dificultad para recordar la información previamente adquirida. – Problemas para acceder a la información. – Incapacidad para manipular mentalmente hechos y conceptos encontrando la respuesta a la pregunta.
	Control de la mente	– Dedicación exagerada de tiempo en algunas preguntas.
Proyectos a largo plazo	Organización	– Incapacidad para determinar y establecer los pasos necesarios para realizar de forma satisfactoria un trabajo (la secuencia). Fallos en la unión de la información de forma lógica y ordenada.
	Control del tiempo	– Dificultad en la planificación temporal realista del tiempo que se necesita para llevar a cabo cada paso.
	Autorregulación	– Fallo en la monitorización del proyecto.

13.4. Intervención en las funciones ejecutivas en el entorno escolar

La función ejecutiva es la función reguladora del resto de funciones y por tanto la base del control cognitivo (Barkley, 2012). Por esta razón los programas de intervención escolar en niños con trastornos de aprendizaje o que han sufrido daño cerebral se centran en la intervención en la función ejecutiva en el entorno escolar.

Dawson y Guare (2004, 2009) plantean un modelo teórico y un plan específico de intervención para la disfunción ejecutiva. Su objetivo es ayudar a los padres y maestros a mejorar el desarrollo de las funciones ejecutivas en niños que han sufrido daño o disfunción cerebral. Parten de dos premisas:

1. La mayoría de los niños tienen aspectos fuertes y débiles en sus habilidades ejecutivas.
2. Identificar las áreas disfuncionales de la función ejecutiva para poder aplicar programas específicos de intervención.

El modelo de funciones ejecutivas que proponen se basa en las once competencias expuestas anteriormente. La afectación de estas competencias dificulta en gran medida la adecuada adaptación del niño a los cambios constantes de su entorno, sobre todo en el ámbito escolar y académico, donde todas estas capacidades son necesarias para realizar nuevos y complejos aprendizajes.

El desarrollo de las estrategias y el tratamiento deben llevarse a cabo en el entorno inmediato del niño con el fin de que se produzca la generalización. Las estrategias aplicadas a los problemas de funcionamiento ejecutivo deben basarse en la combinación de diferentes modelos de intervención: enfoque directo, enfoque compensatorio, ayudas externas con estrategias conductuales, ayudas internas dirigidas al mantenimiento del control y autorregulación de la conducta. Cabe destacar que la intervención debe centrarse en dos niveles: en el entorno y en el propio niño.

La intervención en el entorno se basa en la realización de cambios sobre las condiciones externas necesarias en cada situación, con el objetivo de potenciar las habilidades ejecutivas y minimizar el déficit. Estos cambios están centrados en el entorno físico y social del niño, a fin de reducir los problemas que puedan surgir, modificar las ayudas dadas para cada una de las conductas y ajustar la forma de interacción de las personas.

Para llevar a cabo esta intervención, es necesario no solo enseñar y dotar al entorno de estrategias de modificación de conducta y cognitivas, sino también realizar pautas psicoeducativas con el fin de que comprendan las consecuencias de la disfunción ejecutiva y su interferencia en el entorno y en el alumno. El uso de estas técnicas ayuda a los familiares y profesores a reducir la ansiedad y el estrés, así como a disminuir la incidencia de los problemas en el entorno.

Las estrategias centradas en el niño se encargan de modificar su capacidad para

utilizar sus propias habilidades. Esto se realizará a través del desarrollo de las habilidades ejecutivas necesarias y promover la motivación necesaria para la práctica y el entrenamiento de lo enseñado (Dawson y Guare, 2004).

El tratamiento con el niño o adolescente con disfunción ejecutiva incluye la intervención enfocada a potenciar la capacidad de atención selectiva, sostenida y dividida, así como potenciar la metacognición, el uso de autoinstrucciones a la hora de ejecutar una tarea o actividad y el entrenamiento en la autorregulación de la conducta y pautas de resolución de problemas. En consecuencia, la capacidad de organización, de planificación, de resolución de problemas, así como la regulación de la conducta implica el tratamiento de las funciones ejecutivas.

Estas intervenciones generalmente deben iniciarse con el uso de ayudas externas y estrategias conductuales y posteriormente con el establecimiento de programas de intervención de técnicas cognitivas para potenciar la autorregulación de la conducta. Estas estrategias han de estar orientadas a mejorar el rendimiento académico y facilitar la conducta en el aula, así como a potenciar las habilidades sociales de los niños con sus iguales y figuras de autoridad.

Es importante destacar que hasta el momento no se han realizado investigaciones rigurosas sobre los beneficios a largo plazo de estas intervenciones en el ámbito escolar. Para llevar a cabo estas intervenciones, Dawson y Guare (2010) han propuesto la sistematización de un programa llevando a cabo los siguientes pasos:

1. Descripción de los problemas de conducta.
2. Establecimiento de metas y objetivos de trabajo.
3. Descripción de los pasos necesarios a medio plazo para alcanzar los objetivos a largo plazo.
4. Supervisión y realización de un seguimiento de la evolución.
5. Evaluación del proceso y realización de los cambios necesarios.

Batsche *et al.* publican en 2005 el *Response of Intervention* (RTI), una metodología de enseñanza para diagnosticar e intervenir en niños con trastornos de aprendizaje. El objetivo, tratar las necesidades de los estudiantes, no solo a medio, sino también a largo plazo, evaluando y tomando como referencia, en las diferentes etapas del desarrollo, el nivel de aprendizaje y el rendimiento en la evolución del alumno con el fin de poder adaptar estas instrucciones y pautas a sus habilidades y déficits.

Hasta el momento, el RTI ha sido utilizado tanto en alumnos con trastornos del aprendizaje como con problemas de conducta. Así pues, se trata de un programa versátil y sistematizado que puede ser aplicado a una gran variedad de casos.

Los elementos del modelo descrito por Batsche *et al.* incluyen los siguientes puntos:

1. Enfatizan el uso, por parte de los docentes, de instrucciones basadas en la evidencia empírica y en la intervención dentro del aula.
2. Dan importancia a la identificación e intervención temprana de las dificultades

o trastornos.

3. Utilizan un sistema objetivo para monitorizar el progreso del alumno a lo largo de la escolarización basado en los objetivos propuestos y el desempeño del estudiante. Esto permite ir observando los cambios en el desarrollo y, a la vez, poder tomar decisiones con el objetivo de adaptar la intervención a la evolución individual.
4. Recomiendan utilizar las técnicas de resolución de problemas para entrenar las habilidades de toma de decisiones.

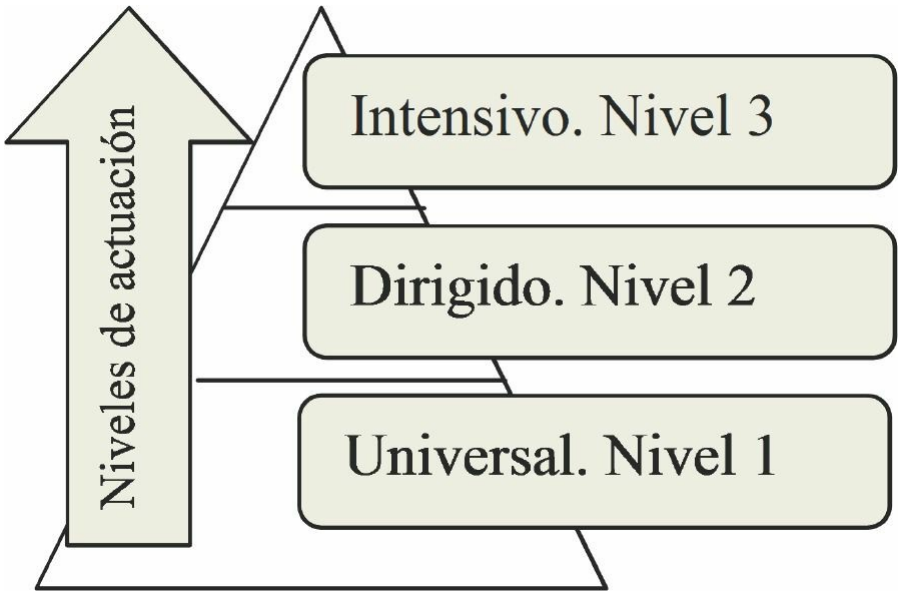


Figura 13.1. Modelo RTI.

El primer nivel, o nivel universal, hace referencia a los programas educativos diseñados para conocer las necesidades de la mayoría de estudiantes. El segundo nivel, o nivel dirigido, está formado por programas más específicos que tienen como objetivo identificar las necesidades educativas de los estudiantes con dificultades en el aprendizaje (10-15% de los estudiantes). Se trata de alumnos que no avanzan con la aplicación de los programas universales debido a retrasos en el desarrollo. El tercer nivel, o nivel intensivo, comprendería entre el 1 y 7% de los estudiantes; la intervención engloba la aplicación de métodos sistemáticos con el fin de identificar las dificultades de los alumnos con déficits y trastornos del aprendizaje, así como con problemas de conducta.

Dawson y Guare (2010) adaptan esta metodología a la intervención de la disfunción ejecutiva en el entorno escolar (ver cuadro 13.4). Estos autores indican que en el diseño, implementación y evaluación de la intervención en niños y adolescentes con disfunción ejecutiva es importante tener en cuenta que:

1. Es necesario instruir a la familia, profesionales sanitarios y educadores con el objetivo de que entiendan los mecanismos de la disfunción ejecutiva y las

consecuencias que se derivan en el entorno escolar. Con esta intervención estarán en condiciones de identificar cualquier problema que se plantee y poner remedio.

2. Proporcionar información y pautas a los cuidadores sobre la forma de intervenir.
3. En aquellos casos en los que la afectación de las funciones ejecutivas y comportamentales sea muy evidente, es necesario introducir estrategias de compensación. Tanto el personal escolar como las familias necesitan el apoyo de los expertos para ayudar a elaborar estas estrategias es intervención y evaluar su eficacia.
4. En algunos casos, la psicoeducación de la lesión cerebral y el aprendizaje de algunas técnicas simples de intervención se pueden dar a todos los alumnos del aula. Esto puede favorecer que los compañeros del niño afectado entiendan y acepten mejor sus dificultades y puedan ayudarlo.
5. Es importante enfatizar que no existe un programa único para todos los niños con afectación en las funciones ejecutivas, sino que en la mayoría de los casos se han de adaptar las estrategias a las necesidades de cada alumno.
6. Cabe destacar que el éxito del tratamiento depende de todas las personas que forman el equipo de intervención, desde los profesores, familiares y el niño o adolescente hasta los profesionales sanitarios.

Morris (2010) describe cuáles son los beneficios y las ventajas de la implementación del RTI en el entorno escolar con los alumnos que presentan déficit en las funciones ejecutivas:

1. Proporciona una enseñanza eficaz a todos los estudiantes.
2. Se realizan evaluaciones a los estudiantes varias veces al año. Esto garantiza que los alumnos progresen de acuerdo a su nivel escolar.
3. Identifica a los estudiantes que se encuentran en riesgo.
4. Se utiliza la información de las evaluaciones para planificar contenidos y metodologías que respondan a las necesidades de los estudiantes en riesgo.
5. Los estudiantes en situación de riesgo reciben intervención específica.
6. Se verifica el progreso de los estudiantes en situación de riesgo.

Cuadro 13.4. Niveles del modelo RTI para las dificultades ejecutivas (Dawson y Guare, 2010)

Nivel 1. Universal
– Preocupación de los padres o del profesorado sobre el comportamiento o el rendimiento académico relacionado con posibles problemas en funciones ejecutivas.
Nivel 2. Dirigido
– Implementación del profesorado de una intervención orientada a resolver estas conductas.
– Si los docentes no observan evolución en la intervención en este nivel, es necesaria la

intervención del psicólogo o del neuropsicólogo escolar con el objetivo de recoger más información sobre las dificultades del alumno. Se pueden emplear instrumentos de *screening* como el CBCL (Achenbach, 1991) o el BASC-2 (Reynolds y Kamphaus, 2004), así como el cuestionario BRIEF (Gioia *et al.,* 2000), tanto la versión para padres como para maestros. Siempre se deben realizar entrevistas con los agentes educativos y con el alumno, así como una observación en el aula.

– Una vez recogidos todos los datos, se debe desarrollar una intervención específica orientada a la solución de los problemas.

Nivel 3. Intensivo

– Si la evolución no es adecuada es aconsejable realizar una evaluación del comportamiento y del nivel de aprendizajes, así como una exploración cognitiva para conocer las dificultades del alumno.

– Tras realizar una evaluación de la conducta funcional y cognitiva, se debe desarrollar una intervención intensiva adaptada a sus necesidades educativas con la participación del profesorado, los padres y el propio alumno.

A continuación se presentan diversas orientaciones y recomendaciones en el aula, según el modelo RTI, para determinar los puntos fuertes y débiles a nivel ejecutivo.

Mediante las siguientes recomendaciones se plantea facilitar al docente el trabajo para seguir los diferentes niveles del modelo RTI, de forma que pueda proporcionar ayuda a todo el alumnado considerando las características individuales de aprendizaje de cada uno de ellos (Dawson y Guare, 2010).

Cuadro 13.5. Nivel 1. Autorregistro de ayuda en el aula

Manejar las tareas de clase	–	Asegurarse de que los alumnos han comenzado de inmediato las tareas propuestas.
	–	Comprobar que las hayan completado en el tiempo proporcionado.
Dirigir los deberes	–	Asegurarse de que han escrito o marcado en el libro lo que deben hacer.
	–	Comprobar que comprenden las instrucciones proporcionadas.
	–	Recordar que se llevan a casa el material necesario para realizar los deberes.
	–	Confirmar que han realizado los deberes en el tiempo establecido.
Control del material	–	Asegurarse de que tiene el pupitre ordenado.
	–	Verificar que mantengan ordenados los cuadernos.
	–	Enseñar, practicar y ver si emplean el sistema de organización.
Manejar la planificación y el tiempo	–	Ayudar a los estudiantes para que dividan en subtareas las actividades más complejas que tengas que realizar a largo plazo.
	–	Realizar un seguimiento de las actividades. Planear la realización diaria de los deberes.
Control conductual	–	Visualizar las normas de clase.
	–	Revisar con frecuencia el uso de estas normas en clase.
	–	Practicar y adaptar el seguimiento de las normas de clase.
Promover la independencia de la resolución de problemas	–	Definir de forma objetiva y concreta el problema.
	––	Establecer objetivos de resolución de problemas. Promover la
	–	mediación ante el conflicto. Enseñar a resolver tanto los problemas

13.4.1. Nivel 1: Universal

Los profesores se preguntan hasta qué punto debe esperarse que los alumnos sean capaces de utilizar las funciones ejecutivas de manera efectiva sin necesidad de ayudas externas. Para ello se plantean las siguientes sugerencias:

1. Los adultos que trabajan con los estudiantes deben recordar que las funciones ejecutivas están en constante desarrollo durante las primeras décadas de vida, de manera que los estudiantes van a necesitar algún tipo de ayuda a lo largo de la escolarización. En el caso de los alumnos con discapacidad, requieren un apoyo intensivo durante un periodo de tiempo más largo.
2. Se debe proporcionar el apoyo necesario para que el alumno tenga éxito. Si se facilitan demasiadas ayudas a los alumnos, estos pueden presentar más dificultades para desarrollar las tareas de forma autónoma. Pero si se les facilita poca ayuda suelen fallar y no son capaces de desarrollar las habilidades necesarias para realizar las tareas de forma independiente.
3. El apoyo o las ayudas deben desaparecer de forma gradual, tanto de manera individual como grupal.
4. Fomentar la responsabilidad en el alumno requiere especificar y concretar qué conductas esperamos que adquiera y consolide.

13.4.2. Nivel 2: Dirigido

Las intervenciones que se proponen en este nivel se implementan principalmente en pequeños grupos de intervención, como los grupos extraescolares para realizar deberes, y grupos de afrontamiento. Se recomienda trabajar en pequeños grupos para organizar los deberes y proyectos; establecer y diseñar programas de tutores voluntarios para ayudar a los alumnos que lo necesiten; y contactar con los padres para desarrollar objetivos concretos de trabajo.

En este nivel de intervención las modificaciones que realiza el maestro deben ser específicas para las necesidades de cada alumno. En el cuadro 13.6 se recogen las modificaciones más comunes.

13.4.3. Nivel 3: Intensivo

Dado que las intervenciones en este nivel son de carácter intensivo, las pautas y estrategias desarrolladas deben ser diseñadas de forma personalizada y consensuadas por padres, profesores y alumnos.

En este nivel, resulta fundamental generar intervenciones adecuadas a cada perfil

para poder reducir, en la medida de lo posible, los problemas asociados con la adaptación al entorno.

Cuadro 13.6. Nivel 2. Modificaciones generales

– Acortar las tareas y minimizar las tareas, priorizando aquellas que potencien el aprendizaje significativo de los contenidos sin que impliquen excesiva carga de trabajo.
– Dejar que trabaje en las actividades 15 minutos y después supervisar cómo lo ha hecho.
– Dividir en partes las tareas, y pedir al alumno que cada 10 minutos muestre su trabajo al maestro para comprobar la evolución.
– Permitir que escoja: darle alternativas para ayudarle a estudiar, exponer diversas estrategias y ofrecerle que seleccione una de ellas.
– Proporcionar estructuras alterativas: darle una serie de guías u orientaciones de ayuda para asistir a clase con notas ya tomadas. Realizar gráficos y esquemas para organizar mejor la preparación de los exámenes.
– Realizar tareas con finales cerrados, es decir, concretos.

13.5. Pautas generales

A continuación se describen una serie de pautas para profesores para mejorar el rendimiento de la función ejecutiva del niño y adolescente en el aula.

13.5.1. Adaptaciones del espacio y estrategias dentro del aula

1. Acordar que se siente cerca del profesor. De esta manera el docente podrá supervisar con más comodidad el trabajo que realiza y mantener un contacto ocular que facilite una mejor atención.
2. Controlar que se siente lejos de estímulos distractores (por ejemplo, puerta, ventana, papelera, etc.).
3. Sentarlo cerca de un compañero con buena conducta, buen rendimiento y predisposición de ayuda. Cambiar periódicamente de compañero.
4. Acercarse a él y quedarse de pie a su lado cuando los profesores den instrucciones o enseñen la lección.
5. Incrementar la distancia entre las mesas, si es posible.
6. Ofrecer un entorno organizado y estructurado.
7. Darle responsabilidades que le ayuden a sentirse útil y que faciliten el movimiento adaptativo en el aula (por ejemplo, ir a buscar material, colaborar con el profesor, etc.).
8. Reforzar, en la medida de lo posible, los pequeños éxitos con el objetivo de alentarlo. Combinar diferentes manifestaciones de afecto y reconocimiento como felicitarlo o elogiarlo públicamente, dar un golpecito en la espalda, etc.

13.5.2. Sistemas de organización

1. Uso de diferentes carpetas o colores para identificar, en cada asignatura, el trabajo finalizado del pendiente.
2. Organizar regularmente el cajón.
3. Uso de notas, listas y alarmas para recordar qué material es necesario para cada asignatura o los deberes a realizar en casa.
4. Recurrir a ayudas externas para monitorizar el trabajo (por ejemplo, tachar en la lista aquellas actividades que se han realizado).
5. Enseñar el uso adecuado de la agenda como instrumento de organización de los deberes y otras actividades académicas.

13.5.3. Presentación de las tareas

1. Escribir los puntos principales trabajados en la pizarra.
2. Proporcionarle ayudas visuales, utilizar letra clara y hacer uso de vídeos e imágenes.
3. Asegurarse de que ha entendido las instrucciones. Repetir las instrucciones una vez ya se han explicado en la clase; después pedirle que las repita o las explique al profesor.
4. Facilitarle los apuntes del profesor, o de algún compañero que sabemos que toma buenos apuntes, para compararlos con los suyos.
5. Dar resúmenes o esquemas por escrito. Destacar la información compleja centrándose en los puntos principales.
6. Ayudarle a encontrar las ideas principales de un texto: subrayar o marcar con colores la información relevante y discernir los puntos clave del contenido secundario.
7. Fraccionar las tareas largas en varias más cortas y dar *feedback* inmediato estableciendo un tiempo límite para hacer las actividades.

13.5.4. Realización de los trabajos

1. Simplificar proyectos complejos en diferentes tareas que pueda desarrollar de forma independiente.
2. Asignar un plazo para cada tarea.
3. Dar tiempo suplementario para completar las tareas.
4. Simplificar las instrucciones complejas.
5. Facilitar que pueda realizar los trabajos en el ordenador con el objetivo de que organice mejor la información y pueda rectificar con facilidad.
6. Proporcionar una pauta con las ideas más importantes antes de desarrollar el tema.

7. Uso de diagramas, gráficos y otras ayudas visuales que ilustren la información y que ayuden a organizar el contenido.
8. Reducir el volumen de deberes y tareas para casa.
9. No deberían valorarse como errores las inversiones en el orden de las letras y los números, ya que frecuentemente son debidos a dificultades a nivel atencional. Aun y así, deben de marcarse para la corrección.
10. Realizar un seguimiento de los trabajos del alumno de forma frecuente con el fin de dirigirlo en su ejecución.
11. Explicar los deberes de forma clara y concisa de manera que tenga claro que ha de hacer cuando trabaje de forma autónoma.
12. Cuantificar la calidad del contenido y no la extensión.

13.5.5. Durante los exámenes

1. Escribir las preguntas de los exámenes de forma clara: destacando los puntos más importantes con negrita o subrayado y realizando una pregunta cada vez, evitar los enunciados con varias preguntas.
2. Dejarle más tiempo en los exámenes; recordarle que ha de revisar e intentar destacar, o facilitarle de alguna manera, que preste atención a aquellas partes del examen donde sea más fácil cometer errores atencionales por no fijarse de forma suficiente.
3. Si es necesario, leerle los ítems del test.
4. Evitar añadir presión en referencia al tiempo o a la exigencia.
5. Permitir utilizar los libros durante los exámenes.
6. Exigir un menor número de respuestas correctas para conseguir una determinada nota (valorar más la calidad que la cantidad).
7. Evitar los exámenes largos, fragmentar las actividades en tareas más cortas y hacer uso de exámenes tipo test.
8. Dar tiempo para organizar y planificar las respuestas de las preguntas antes de comenzar a responder.
9. Permitir contestar a las preguntas de forma más específica y con menos preguntas abiertas.
10. Valorar la opción de realizar algunos exámenes de forma oral.
11. Dar exámenes para completar en casa.

13.5.6. Pautas para mejorar el comportamiento

1. Estructurar el tiempo de transición o poco estructurados (por ejemplo, descansos, cambios de aula, hora de comida, vestidor, biblioteca, tutorías, excursiones, etc.).
2. Elogiar comportamientos positivos específicos.

3. Utilizar estrategias de autovaloración, es decir, que él mismo valore su comportamiento atendiendo a unas conductas-objetivo establecidas previamente.
4. Dar privilegios extras y recompensas.
5. Hacer un uso prudente de las consecuencias negativas.
6. Permitir descansos cortos entre las tareas.
7. Enviarle señales que le ayuden a mantener la atención en las actividades o para recordarle las normas de comportamiento. En algunos casos es útil acordar estar señales con el alumno, potenciando la complicidad y haciéndole partícipe del objetivo.
8. Hacer énfasis en las respuestas correctas que dé, sin dar excesiva importancia a los errores.
9. Ignorar los comportamientos inapropiados que no sean graves.
10. Incrementar la inmediatez de las recompensas.

13.5.7. Intervención en solución de problemas

1. Identificar cuál es el problema.
2. Identificar el objetivo.
3. Destacar la información relevante.
4. Generar posibles alternativas de solución.
5. Valorar las consecuencias de cada alternativa.
6. Elegir aquella o aquellas alternativas que nos ayuden a solucionar el problema con el menor coste y el mayor beneficio.
7. Llevar a cabo la alternativa elegida.

Bibliografía

Con el propósito de poner en práctica unos principios ecológicos, económicos y prácticos, el listado completo y actualizado de las fuentes bibliográficas empleadas por la autora en este libro se encuentra disponible en la página web de la editorial: **www.sintesis.com.**

Las personas interesadas se lo pueden descargar y utilizar como más les convenga: conservar, imprimir, utilizar en sus trabajos, etc.

Acosta, V.; Ramírez, G. M. "Estudio de casos en alumnado con Trastorno Específico del Lenguaje". En *Logopedia: evolución, transformación y futuro.* Varios autores. AELFA: Murcia; 2014, pp. 18-32.

Adelson, P. D. "Clinical trials for pediatric TBI. Pediatric traumatic brain injury". En *New frontiers in clinical and translational research.* Anderson, V.; Yates, K. O. (Eds.). New York: Cambridge University Press; 2010, pp. 54-67.

Aguado, G. "Los trastornos del lenguaje oral". En *El Trastorno específico del lenguaje. Diagnóstico e Intervención.* Andreu Ll. (coord.). Barcelona: Editorial UOC; 2013, pp. 13-23.

Amador, J. A.; Forns, M.; González, M. *Trastorno de déficit de atención con hiperactividad* (TDAH). Madrid: Editorial Síntesis; 2010.

American Psychiatric Association. DSM-5. *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales.* 5ta. Ed. Editorial Médica Panamericana; 2014.

Anderson, V.; Anderson, P.; Northam, E.; Jacobs, R.; Catroppa, C. "Developmental of executive functions through late childhood and adolescence in australian sample". *Developmental Neuropsychology.* 2001; 20: 385-406.

Anderson, V.; Northan, E.; Hendy, J.; Wennall, J. *Developmental neuropsychology. A clinical approach.* New York: Psychology Press; 2001.

Anderson, V.; Jacobs, R.; Anderson, P. J. *Executive functions and the frontal lobes: a lifespan perspective.* New York: Taylor & Francis; 2008.

Artigas-Pallarés, J. "Modelos cognitivos en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad". *Revista de neurología.* 2009; 49: 587-93.

Artigas-Pallarés, J.; Narbona, J. *Trastornos del neurodesarrollo.* Barcelona: Viguera; 2011.

Barkley, R. A. *Executive Function: What they are, how they work, and they evolved.* New York: The Guildford Press; 2012.

— *Attention-deficit hyperactivity disorder: a handbook for diagnosis and treatment.* 4th Ed. Nueva York: Guilford press; 2015.

Baron, I. D. *Neuropsychological evaluation of the child.* New York: Oxford University Press; 2004.

Batsche, G.; Elliot, J.; Graden, J. L.; Grimes, J.; Kovaleski, J. F.; Prasse, D., *et al. Response to intervention: Policy, considerations and implementation.* Alexandria, VA: National Association for State Directors of Special Education; 2005.

Bernabeu, J.; Cañete, A.; Fournier, C.; López-Luengo, B.; Barahona, A.; Grau, C., *et al.* "Evaluación y rehabilitación neuropsicológica en oncología pediátrica". *Psicooncología.* 2003; 0: 117-34.

Blakemore, S. J. "Imaging brain development: The adolescent brain". *Neuroimage.* 2012; 61: 397-406.

Buiza-Navarrete, J.; Adrián-Torres, J.; González-Sánchez, M. "Marcadores cognitivos en el trastorno específico

del lenguaje". *Revista de Neurología.* 2007; 40: 326-33.
Butterworth, B.; Varma, S.; Laurillard, D. "From brain to education-review". *Science.* 2011; 332: 1049-53.
Carr, J.; Collins, S. "Ageing and dementia in a longitudinal study of a cohort with down syndrome". *Journal of applied research in intellectual disabilities.* 2014; 27: 555-63.
Charman, T. "Early identification and intervention in autism spectrum disorders: some progress but not as much as we hoped". *International Journal of Speech Language Pathology.* 2014; 16: 15-8.
Comité de Consenso de Catalunya en Terapéutica de los Trastornos Mentales. RTM-IV: *Recomendaciones terapéuticas en los trastornos mentales.* 2012.
Conti-Ramsden, G.; Durkin, K. "Language development and assessment in the preschool period". *Neuropsychology Review.* 2012; 22: 384-401.
Crespo, N.; Narbona, J. "Subtipos de trastorno específico del desarrollo del lenguaje: perfiles clínicos en una muestra hispanohablante". *Revista de Neurología.* 2006; 43 (Supl 1): S193-200.
Dawson, P.; Guare, R. *Smart but scattered.* New York: The Guilford Press; 2009.
— *Executive skills in children and adolescents. A practical guide to assessment and intervention.* New York: The Guilford Press; 2010.
Edgin, J.; Spano, G.; Nadel, L. "Avances en los criterios finales de valoración para la rehabilitación cognitiva en el síndrome de Down". *Revista Síndrome de Down.* 2012; 29: 94-109.
Enseñat, A.; Gómez, A.; Picó, N. "Aspectos forenses en los traumatismos craneoencefálicos infantiles". En *Manual de Neuropsicología Forense.* Jarne, A.; Aliaga, A. (Eds.). Barcelona: Herder; 2010, pp. 663-705.
Enseñat, A.; Picó, N. "Evaluación y rehabilitación neuropsicológica infantil". En *Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica.* Bruna, O.; Roig, T.; Puyuelo, M.; Junqué, C.; Ruano, A. (Eds.). Barcelona: Elsevier Masson; 2011, pp. 229-244.
Enseñat-Cantallops, A.; Gómez-Pulido, A.; Picó-Azanza, N. "Daño cerebral adquirido en la infancia. Evaluación y rehabilitación neuropsicológica". En *Trastornos del neurodesarrollo.* Artigas-Pallarés, J.; Narbona, J. (Eds.). Barcelona: Viguera; 2011, pp. 167-92.
Enseñat, A.; Gómez, A.; Picó, N. "Disfunción ejecutiva en niños y adolescentes con daño cerebral adquirido. Modelos de intervención". En *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas.* Tirapu, J.; García-Molina, A.; Ríos, M.; Ardila, A. (Eds.). Barcelona: Viguera; 2012, pp. 559-572.
Ezpeleta, L.; Toro, J. *Psicopatología del desarrollo.* Madrid: Pirámide; 2014.
Fivush, R. "The development of autobiographical memory". *Annual Review of Psychology.* 2011; 62: 559-582.
Fundació Institut de Psicologia. *Pautas para profesores con alumnos con afectación ejecutiva.* Barcelona: Fundació Institut de Psicologia; 2014.
García-Molina, A.; Roig-Rovira, T.; Enseñat-Cantallops, A.; Sánchez-Carrión, R. "Neuropsicoterapia en la rehabilitación del daño cerebral". *Revista de Neurología.* 2014; 58: 125-132.
Guerrini, R.; Dobyns, W. B. "Malformations of cortical development: clinical features and genetic causes". *The Lancet. Neurology.* 2014; 13: 710-726.
Guxens, M.; Sunyer, J. "A review of epidemiological studies on neuropsychological effects of air pollution". *Swiss Medical Weekly.* 2012; 141: w13322.
Junqué, C.; Bruna, O.; Mataró, M. *Traumatismos craneoencefálicos. Un enfoque desde la neuropsicología y la logopedia. Guía práctica para profesionales y familiares.* Barcelona: Masson; 1998.
Jurewicz, J.; Polańska, K.; Hanke, W. "Chemical exposure early in life and the neurodevelopment of children. An overview of current epidemiological evidence". *Annals of Agricultural and Environmental Medicine.* 2013; 20: 465-486.
Kulage, K. M.; Smaldone, A. M.; Cohn, E. G. "How will DSM-5 affect autism diagnosis? A systematic literature review and meta-analysis". *Journal of Autism and Developmental Disorders.* 2014; 44: 1918-1932.
Lahey, B. B.; Waldman, I. D. "Phenotypic and Causal Structure of Conduct Disorder in the Broader Context of Prevalent Forms of Psychopathology". *Journal Child Psychology and Psychiatry.* 2012; 53: 536-557.
Lezak, M. D.; Howieson, D. B.; Bigler, E. D.; Tranel, D. *Neuropsychological Assessment.* 5th Ed. New York: Oxford University Press; 2012.
Lupien, S. J.; McEwen, B. S.; Gunnar, M. R.; Heim, C. "Effects of stress throughout the lifespan on the brain, behaviour and cognition". *Nature Reviews Neuroscience.* 2009; 10: 434-445.
Martínez, M. A. *Todo sobre el TDAH. Guía para la vida diaria. Avances y mejoras como labor de equipo.*

Tarragona. Altaria; 2013.
Martínez-Leal, R.; Salvador-Carulla, L.; Ruiz Gutiérrez-Colosía, M.; Nadal, M.; Novell-Alsina, R.; Martorell, A., *et al.* "La salud en personas con discapacidad intelectual en España: estudio europeo POMONA-II". *Revista de Neurología.* 2011; 53: 406-414.
Martos, J.; Ayuda, R.; González, A.; Freire, S.; Llorente, M. *El síndrome de Asperger. Evaluación y tratamiento.* Madrid: Editorial Síntesis; 2012.
Martos, J.; Llorente, M. "Tratamiento de los trastornos del espectro autista: unión entre la comprensión y la práctica basada en la evidencia". *Revista de Neurología.* 2013; 57 (Supl 1): S185-91.
Masi, G.; Milone, A.; Paciello, M.; Lenzi, F.; Muratori, P.; Manfredi, A., *et al.* "Efficacy of a multimodal treatment for disruptive behavior disorders in children and adolescents: focus on internalizing problems". *Psychiatry Research.* 2014; 30: 617-624.
Muñoz, E. (coordinadora). *Estimulación cognitiva y rehabilitación neuropsicológica.* Barcelona: Editorial UOC; 2009.
NICE clinical guideline 158, Antisocial behaviour and conduct disorders in children and young people: recognition, intervention and management, guidance.nice.org.uk/cg158; 2013.
Ofen, N. "The development of neural correlates for memory formation". *Neuroscience and Biobehavioral Reviews.* 2012; 36: 1708-1717.
Organización Mundial de la Salud. CIE 10: *Decima revisión de la clasificación internacional de las enfermedades. Trastornos mentales y del comportamiento: descripciones clínicas y pautas para el diagnóstico.* Madrid: Meditor; 1992.
Padilla Gomes, N.; Botet Mussons, F.; Soria-Pastor, S.; Gratacós Solsona, E.; Figueras Aloy, J. "Población de riesgo biológico: prematuridad y bajo peso". En *Atención temprana en el ámbito hospitalario.* Piñero Peñalver, J.; Pérez-López, J.; Vargas Torcal, F.; Candela Sempere, A. B. (Eds.). Madrid: Editorial Pirámide; 2014, pp. 103-120.
Paula-Pérez, I.; Martos-Pérez, J. "Síndrome de Asperger y autismo de alto funcionamiento: comorbilidad con trastornos de ansiedad y del estado de ánimo". *Revista de Neurología.* 2009; 48 (Supl 2): S31-34.
Peterson, R. L.; Pennington, B. F. "Developmental dyslexia". *Lancet.* 2012; 26: 1997-2007.
Ponsford, J.; Sloan, S.; Snow, P. *Traumatic Brain Injury Rehabilitation for everyday adaptive living.* 2th Ed. Hove: Psychology Press; 2013.
Portellano, J. A. *Neuropsicología infantil.* Madrid: Editorial Síntesis; 2007.
Reynolds, C. R.; Fletcher-Janzen, E. *Handbook of clinical child neuropsychology.* 3th Ed. New York: Springer; 2009.
Rolon-Arroyo, B.; Arnold, D. H.; Harvey, E. A. "The predictive utility of conduct disorder symptoms in preschool children: A 3-year follow-up study". *Child Psychiatry and Human Development.* 2014; 45: 329-337.
Rosenthal, M.; Lawson, R.; Dixon, E.; Wallace, G.; Wills, M.; Yerys, B., *et al.* "Impairments in real-world executive function increase from childhood to adolescence in autism spectrum disorders". *Neuropsychology.* 2013; 27: 13-18.
Rutter, M.; Le Couteur, A.; Lord, C. *Entrevista para el diagnóstico de Autismo, ADI-R.* Madrid: TEA; 2008.
Sanes, D. H.; Woolley, S. M. *A behavioral framework to guide research on central auditory development and plasticity.* Neuron. 2011; 72: 912-929.
Semrud-Clikeman, M.; Teeter Ellison, P. A. *Child Neuropsychology. Assessment and interventions for neurodevelopmental disorders.* 2th Ed. New York: Springer; 2009.
Serra Grabulosa, J. M.; Pérez Pàmies, M.; Lachica, J.; Membrives, S. "Bases neuronales del procesamiento numérico y del cálculo". *Revista de Neurología.* 2010; 50: 39-46.
Shaywitz, S. E.; Morris, R.; Shaywitz, B. A. "The education of dyslexic children from chilhood to young adulthood". *Annual Review of Psychology.* 2008; 59: 451-475.
Siegel, L. S. "Perspectives on dyslexia". *Paediatrics and child health.* 2006; 11: 581-587.
Strauss, E.; Sherman, E. M. S.; Spreen, O. *A compendium of neuropsychological test: administration, norms and commentary.* 3th Ed. New York: Oxford University Press; 2006.
Sweatt, J. D.; Meaney, M. J.; Nestler, E. J.; Akbarian, S. *Epigenetic regulation in the nervous system: basic mechanisms and clinical impact.* New York: Elsevier; 2013.

Verche, E.; Hernández, S.; Quintero, I.; Acosta, V. "Alteraciones de la memoria en el Trastorno Específico del Lenguaje: una perspectiva neuropsicológica". *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología.* 2013; 33: 179-185.

Volpe, J. J. *Neurology of the Newborn.* Philadelphia: WB Saunders; 2008.

Yeates, K. O.; Riss, M. D.; Taylor, H. G.; Pennington, B. F. *Pediatric Neuropsychology: research, theory and practice.* 2th Ed. New York: The Guildford Press; 2010.

Índice

Portada 4
Página de derechos de autor 5
Índice 6
Relación de autores 14
Prólogo 17
PARTE I: Introducción 20
1. Desarrollo del sistema nervioso y de las funciones cognitivas 21
1.1. Introducción 21
1.2. Desarrollo del sistema nervioso 21
1.2.1. Formación del tubo neural 22
1.2.2. Desarrollo de las estructuras precursoras del sistema nervioso central 23
1.2.3. Proliferación 24
1.2.4. Migración 25
1.2.5. Organización 26
1.2.6. Mielinización 27
1.3. Desarrollo cognitivo 28
1.3.1. Percepción 29
1.3.2. Memoria 31
1.3.3. Lenguaje 33
1.3.4. Funciones ejecutivas 35
2. Esculpiendo el cerebro: influencia del entorno sobre el desarrollo del sistema nervioso central 39
2.1. Introducción 39
2.2. ¿Qué es la epigenética? 40
2.2.1. Mecanismos epigenéticos en neurociencia 41
2.3. Contaminación atmosférica 44
2.4. Metales pesados 46
2.4.1. Plomo 46
2.4.2. Metilmercurio 47
2.4.3. Cadmio 48
2.4.4. Manganeso 48
2.5. Compuestos organoclorados 49

2.6. Lactancia materna 50
2.7. Experiencias vitales, estrés e infancia 52
2.8. De la genética a la epigenética 53
PARTE II: Trastornos médicos y del neurodesarrollo 55
3. Prematuridad y bajo peso al nacer 56
3.1. Introducción 56
3.2. Sustrato neuroanatómico 60
3.2.1. Leucomalacia periventricular 61
3.2.2. Hemorragia intraventricular 62
3.2.3. Alteraciones de la sustancia blanca y sustancia gris 62
3.2.4. Plasticidad cerebral y prematuridad 63
3.3. Aspectos neuropsicológicos. 64
3.3.1. Funcionamiento intelectual general y funciones cognitivas específicas 64
3.3.2. Rendimiento académico 67
3.3.3. Aspectos emocionales y conductuales 69
3.3.4. Factores predictores del desarrollo neuropsicológico 69
3.4. Intervención y tratamiento 70
3.5. Caso clínico 71
3.5.1. Motivo de consulta 71
3.5.2. Evaluación 73
3.5.3. Intervención 74
4. Daño cerebral adquirido 76
4.1. Introducción 76
4.2. Traumatismo craneoencefálico 76
4.2.1. Aspectos neuropsicológicos 78
4.3. Infecciones cerebrales 83
4.3.1. Meningitis 83
4.3.2. Aspectos neuropsicológicos en la meningitis 85
4.4. Cáncer 86
4.4.1. Aspectos neuropsicológicos 87
4.5. Accidente cerebrovascular 88
4.5.1. Aspectos neuropsicológicos 89
4.6. Caso clínico 89
4.6.1. Motivo de consulta 89
4.6.2. Evaluación 90

4.6.3. Intervención 91
5. Trastornos del aprendizaje: dislexia, discalculia y disgrafía 94
5.1. Introducción 94
5.2. Trastorno específico de la lectura (dislexia) 94
5.2.1. ¿Qué es la dislexia? 95
5.2.2. Diagnóstico 96
5.2.3. Aspectos neuropsicológicos 97
5.2.4. Intervención y tratamiento 98
5.2.5. Adaptaciones escolares 100
5.3. Trastorno específico del cálculo (discalculia) 100
5.3.1. ¿Qué es la discalculia? 101
5.3.2. El sentido numérico 101
5.3.3. Diagnóstico 102
5.3.4. Aspectos neuropsicológicos 103
5.3.5. Intervención y tratamiento 104
5.3.6. Adaptaciones escolares 105
5.4. Trastorno de la expresión escrita (disgrafía) 106
5.4.1. ¿Qué es la disgrafía? 106
5.4.2. Diagnóstico 106
5.4.3. Tipos de disgrafía 107
5.4.4. Intervención y tratamiento 109
5.4.5. Adaptaciones escolares 110
6. Trastornos en la adquisición del lenguaje oral 111
6.1. Introducción 111
6.2. Trastorno específico del lenguaje 115
6.3. Neurobiología 119
6.4. Características del lenguaje en los TEL 120
6.5. Aspectos neuropsicológicos 122
6.5.1. Enlentecimiento de los tiempos de reacción 122
6.5.2. Déficit de atención 122
6.5.3. Déficit en codificación 122
6.5.4. Procesamiento perceptivo 123
6.5.5. Memoria a corto y a largo plazo. Memoria de reconocimiento 123
6.5.6. Funcionamiento ejecutivo 124
6.6. Intervención y tratamiento 125

6.7. Caso clínico 128
6.7.1. Evaluación 128
6.7.2. Intervención 129
7. Trastorno de déficit de atención/hiperactividad 130
7.1. Introducción 130
7.2. Epidemiología 133
7.3. Neurobiología 133
7.3.1. Factores genéticos 134
7.3.2. Factores neuroquímicos y hallazgos en neuroimagen 135
7.3.3. Factores ambientales 137
7.4. Comorbilidad 138
7.4.1. Trastorno negativista desafiante y trastorno de conducta 139
7.4.2. Trastornos del aprendizaje 139
7.4.3. Tics motores-Trastorno de Tourette 140
7.4.4. Trastornos del estado del ánimo 140
7.4.5. Trastornos de ansiedad 141
7.4.6. Trastorno del espectro autista 141
7.4.7. Discapacidad intelectual 141
7.4.8. Trastorno por abuso de sustancias 142
7.5. Aspectos neuropsicológicos 142
7.5.1. Funciones ejecutivas 143
7.5.2. Variabilidad de respuesta o déficit de regulación del estado y la motivación 144
7.5.3. Aversión a la demora 145
7.5.4. Velocidad de procesamiento 146
7.5.5. Modelos multicomponente 146
7.6. Intervención y tratamiento 147
7.7. Caso clínico 149
7.7.1. Motivo de consulta 149
7.7.2. Evaluación 150
8. Discapacidad intelectual 151
8.1. Introducción 151
8.2. Epidemiología 152
8.3. Neurobiología 152
8.3.1. Causas prenatales 153
8.3.2. Causas perinatales 154

8.3.3. Causas postnatales 154
8.4. Evaluación de la inteligencia en la discapacidad intelectual 154
8.4.1. Test de desarrollo e inteligencia 156
8.4.2. Pruebas no verbales 159
8.5. Evaluación neuropsicológica en la discapacidad intelectual 160
8.5.1. Pruebas globales 160
8.5.2. Pruebas para funciones específicas 161
8.6. Caso clínico 168
8.6.1. Motivo de consulta 168
8.6.2. Evaluación 169
8.6.3. Intervención 173
9. Trastornos del espectro del autismo 175
9.1. Introducción 175
9.2. Epidemiología 178
9.3. Neurobiología 179
9.3.1. Hipótesis del cerebro social 180
9.3.2. Factores neurocognitivos 181
9.3.3. Implicaciones de factores genéticos y moleculares 182
9.4. Aspectos neuropsicológicos 182
9.4.1. Más allá de las conductas: teorías psicológicas 182
9.4.2. Más allá de los tres modelos dominantes: datos sobre las manifestaciones tempranas del TEA 185
9.4.3. Más allá de la infancia: comorbilidad con otros trastornos psiquiátricos 187
9.5. Intervención y tratamiento 190
9.5.1. Programas de atención temprana 192
9.5.2. Programas de intervención para adolescentes con TEA 194
9.6. Caso clínico 195
9.6.1. Motivo de consulta 195
9.6.2. Evaluación 196
9.6.3. Intervención 197
10. Trastornos del comportamiento 199
10.1. Introducción 199
10.2. Epidemiología 200
10.3. Neurobiología 202
10.3.1. Nivel genético 202
10.3.2. Neuroimagen estructural 202

10.3.3. Correlatos neurofisiológicos y neurocognitivos 203
10.4. Clínica y pronóstico 204
10.5. Evaluación y diagnóstico 207
10.6. Intervención y tratamiento 208
10.7. Caso clínico 212
10.7.1. Motivo de consulta 212
10.7.2. Evaluación 213
10.7.3. Intervención 214
PARTE III :Evaluación e intervención 215
11. Valoración neuropsicológica pediátrica 216
11.1. Introducción 216
11.2. Neuropsicología pediátrica: similitudes y diferencias con la neuropsicología del adulto 217
11.3. Motivos para solicitar una evaluación neuropsicológica 218
11.4. Evaluación neuropsicológica infantil 220
11.4.1. Fases de la evaluación neuropsicológica infantil 220
11.5. Tests empleados en la evaluación neuropsicológica 224
11.5.1. Funcionamiento intelectual 224
11.5.2. Funciones ejecutivas 225
11.5.3. Atención 226
11.5.4. Lenguaje y funciones instrumentales 226
11.5.5. Memoria y aprendizaje 228
11.5.6. Funciones visoperceptivas , visoespaciales y visoconstructivas 228
11.6. Evaluación del estado de ánimo, conducta, funcionamiento adaptativo y personalidad 229
11.7. Comunicación e informe de resultados 229
11.8. Intervención 230
12. Rehabilitación neuropsicológica infantil 232
12.1. Introducción 232
12.2. Modelos de intervención neuropsicológica 234
12.2.1. Restauración de la función 237
12.2.2. Adaptación funcional 238
12.2.3. Modificación del entorno 238
12.2.4. Intervención en la familia 239
12.2.5. Intervención en la escuela 241
12.2.6. Intervenciones en los problemas conductuales y emocionales 241

12.3. Estrategias y recomendaciones prácticas 244
12.3.1. Problemas cognitivos 244
12.3.2. Problemas conductuales y emocionales 248
13. Neuropsicología escolar 250
13.1. Introducción 250
13.2. Funciones ejecutivas en la infancia y adolescencia 251
13.3. Implicación y afectación de las funciones ejecutivas en la adquisición de los aprendizajes escolares 256
13.4. Intervención en las funciones ejecutivas en el entorno escolar 259
13.4.1. Nivel 1: Universal 264
13.4.2. Nivel 2: Dirigido 264
13.4.3. Nivel 3: Intensivo 264
13.5. Pautas generales 265
13.5.1. Adaptaciones del espacio y estrategias dentro del aula 265
13.5.2. Sistemas de organización 266
13.5.3. Presentación de las tareas 266
13.5.4. Realización de los trabajos 266
13.5.5. Durante los exámenes 267
13.5.6. Pautas para mejorar el comportamiento 267
13.5.7. Intervención en solución de problemas 268
Bibliografía 269